

Atresia de colon, una entidad poco frecuente en el recién nacido. A propósito de seis casos y revisión bibliográfica

C. Cabrera Valerio, Z. Díaz, E. Alcántara, R. Castillo

Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral. República Dominicana.

RESUMEN

Introducción. Las atresias de colon son malformaciones raras que comprenden alrededor de 1,8-15% de total de las atresias intestinales. Presentamos una serie de seis casos junto con una revisión bibliográfica.

Caso clínico. Esta serie de casos incluye tres casos femeninos y tres casos masculinos que fueron diagnosticados entre 24-84 horas del nacimiento. Todas se localizaron en el hemicolon derecho. Las manifestaciones clínicas más relevantes fueron distensión abdominal, ausencia de evacuaciones, vómitos de biliosos a fecaloideos. Las correcciones incluyen anastomosis primarias o por etapas para la reconstrucción del tránsito intestinal. Se presentó una defunción en un paciente diagnosticado con > 72 horas de vida.

Conclusión. En nuestra experiencia, en la atresia de colon, cuando se logra recanalizar el intestino de forma primaria o por etapas (derivación para la futura corrección), se espera excelente pronóstico, siempre que sea diagnosticada entre las 24 a 48 horas de vida.

PALABRAS CLAVE: Atresia de colon; Obstrucción intestinal; Recién nacido; Anastomosis; Derivación intestinal.

KEY WORDS: Colonic atresia; Intestinal obstruction; Newborn; Anastomosis; Intestinal diversion.

INTRODUCCIÓN

Una de las causas de obstrucción del tracto gastrointestinal en el recién nacido (RN) es la atresia de colon (AC) que se define como la pérdida congénita de la continuidad de un segmento del colon^(1,2). Son malformaciones raras con una incidencia de 1 en 20.000 nacidos vivos (NV), y comprenden alrededor de 1,8-15% del total de las atresias intestinales. Ofrecen al cirujano pediátrico un desafío quirúrgico neonatal⁽¹⁻⁶⁾.

Debido a la rareza de la enfermedad, no hay grandes series reportadas en la literatura. La atresia cólica ocurre aislada o puede estar asociada con anomalías de otros sistemas⁽⁷⁾.

El primer caso fue descrito por Binger (1673). En 1922 Gaub publicó el caso del primer niño sobreviviente, al cual se le realizó una colostomía de derivación proximal. El primer reporte sobre tratamiento definitivo (anastomosis) en niños fue hecho por Potts (1947)^(4,8,9).

A continuación presentamos seis casos de atresia de colon, con diferentes técnicas quirúrgicas para su corrección. Por la rareza de esta patología, los autores precisan informar sobre la misma.

REPORTE DE CASOS

Esta es una serie de seis casos de AC que hemos manejado en el Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral durante el periodo 2014 al 2018, Santo Domingo, República Dominicana. Estos fueron referidos como obstrucción intestinal entre las 24 a 84 horas de vida. Tres casos de sexo femenino y tres de sexo masculino, todas las atresias estaban localizadas en el hemicolon derecho. Cuatro fueron atresias de colon tipo III, uno tipo II y otro tipo I. La radiografía simple de abdomen mostró datos de obstrucción intestinal: cinco de ellos con una gran asa dilatada en hemiabdomen derecho.

Resumimos los casos (Tabla I) con las características de los pacientes con AC, sus hallazgos por imagen, cirugía y rein-

COLONIC ATRESIA: A RARE ENTITY IN THE NEWBORN. A 6-CASE REPORT AND A BIBLIOGRAPHIC REVIEW

ABSTRACT

Introduction. Colonic atresia is a rare malformation accounting for 1.8-15% of all intestinal atresias. We present a 6-case series along with a bibliographic review.

Clinical case. This 6-case series consists of three female cases and three male cases diagnosed 24-84 hours following birth. They were all located in the right hemicolon. The most relevant clinical signs included abdominal distension, absence of defecation, and bilious to fecal vomit. Repairs included primary or step-by-step anastomoses for bowel transit reconstruction. One patient diagnosed at > 72 hours of life died.

Conclusion. In our experience with colonic atresia, when primary or step-by-step intestinal recanalization (diversion for future repair) is achieved, the expected prognosis is excellent, provided that colonic atresia has been diagnosed at 24-48 hours of life.

Correspondencia: Dr. Carlos Manuel Cabrera Valerio. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Dr. Robert Reíd Cabral. Av. Abraham Lincoln #2 esq. Independencia, Santo Domingo. D.N. República Dominicana. E-mail: info@drcabreravalerio.com

Recibido: Junio 2020

Aceptado: Octubre 2020

Tabla I. Serie de casos con atresia de colon asistidos en el Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, República Dominicana, en el periodo 2014-2018.

Nº	Sexo	Edad	Peso	Manifestaciones clínicas	Tipo de atresia	Hallazgo radiográfico	Cirugía realizada	Reintervención	Complicaciones
1	Fem	2 días	2,9 kg	Vómitos biliosos. Ausencia de evacuaciones. Distensión abdominal	Colon proximal dilatado segmento hasta ángulo hepático separado del segmento distal microcolon desde el transverso. TIPO III	Niveles hidroaéreos a nivel de asas delgadas. Ausencia de aire distal	Colostomía Devine	Con un año de edad. Resección y anastomosis término-terminal ileocólica	Ninguna
2	Fem	1 día	2,9 kg	Rechazo a la alimentación. Ausencia de evacuaciones. Distensión abdominal	Colon proximal dilatado segmento 1/3 derecho del transverso separado de segmento distal colon descendente. TIPO III	Evidencia de cámara gástrica muy dilatada con otra imagen superpuesta de intestino dilatado del lado derecho. Ausencia de aire distal	Enteroplastia más anastomosis latero-lateral colocólica	Ninguna	Ninguna
3	Masc	2 días	3,4 kg	Vómitos biliosos. Distensión abdominal. Ausencia de evacuaciones	Colon proximal dilatado segmento ascendente hasta ángulo hepático separado de segmento distal colon transverso. TIPO III	Niveles hidroaéreos con imagen de una gran dilatación de asas del lado derecho	Enteroplastia más anastomosis término-lateral ileocólica	Ileostomía más segmento distal colostomía. Con 2 años de edad: anastomosis ileocólica	Dehiscencia de la anastomosis con peritonitis generalizada (4 días de edad)
4	Fem	3 días	3,2 kg	Hipoactiva. Distensión abdominal. Ausencia de evacuaciones	Colon ascendente proximal dilatado antes del ángulo hepático. TIPO III	Niveles hidroaéreos con gran imagen de asa dilatada del lado derecho	Colostomía Devine	Con 2 años de edad. Resección y anastomosis término-terminal ileocólica	A las dos semanas de la recanalización presenta síndrome adherencia
5	Masc	4 días	3 kg	Vómitos fecaloideos. Ausencia de evacuaciones. Distensión abdominal. Sensibilidad abdominal. Deshidratación moderada a grave	Colon ascendente proximal con perforación, presenta continuidad con un segmento hipoplásico con membrana intraluminal y mesenterio íntegro. TIPO I	Asas intestinales desplazadas hacia hemiabdomen izquierdo con 2 burbujas de aire en hemiabdomen derecho y gran radioopacidad traduce líquido libre en cavidad abdominal con ausencia de aire distal	Ileostomía con fístula mucocutánea	Ninguna	Fallece por shock séptico al segundo día de su postquirúrgico
6	Masc	2 días	3,6 kg	Ausencia de evacuaciones. Distensión abdominal. Rechazo a la alimentación. Vómitos biliosos	Colon ascendente proximal el cual termina en bolsa ciega y el cabo distal a unos 2 cm de distancia unido por el mesocolon. TIPO II	Con asas intestinales dilatadas, presentando asa de mayor diámetro del lado derecho. Radiografía de pie, se observa con nivel hidroaéreo de hemiabdomen derecho, con ausencia de aire distal	Resección del colon proximal dilatado. Anastomosis término-terminal ileocólica	Ninguna	Ninguna

Fuente: *directa del Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, República Dominicana.*

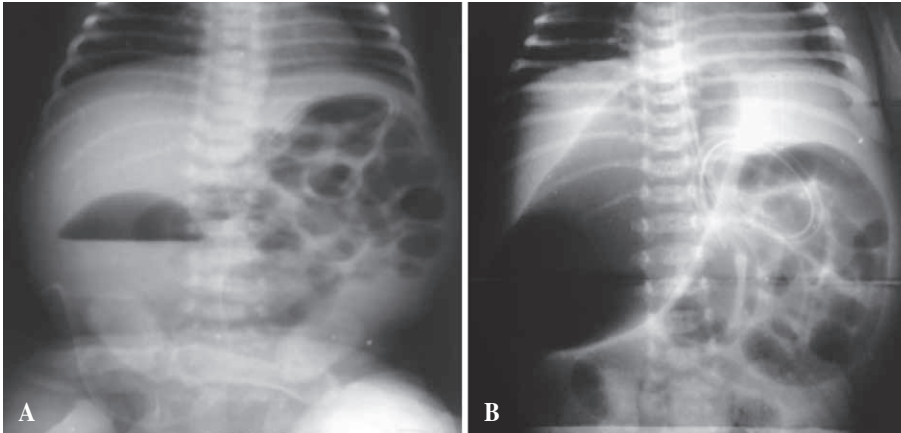


Figura 1. A) Radiografía simple de pie indica la flecha un solo nivel hidroaéreo hemiabdomen derecho. B) Obsérvese una gran asa dilatada en hemiabdomen derecho, se puede confundir con neumoperitoneo. Las flechas indican la extensión de la radiolucides.

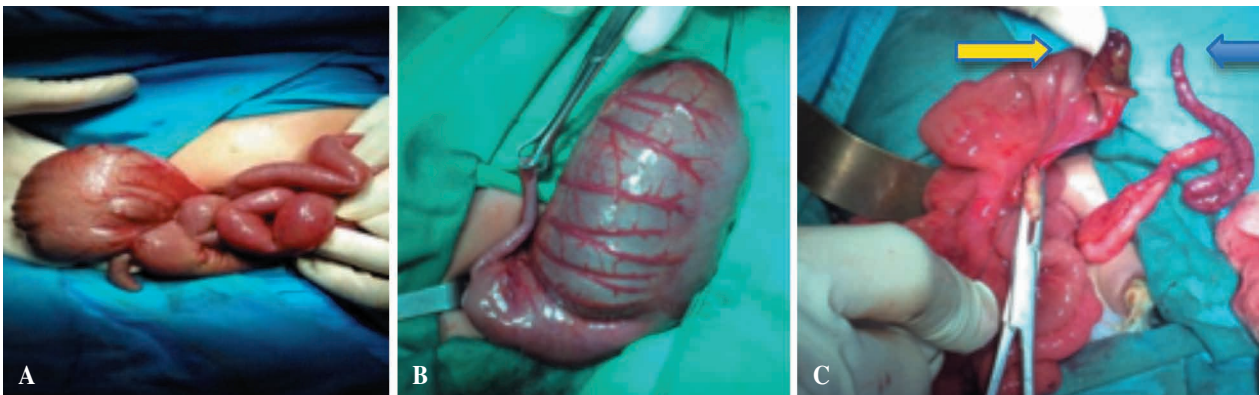


Figura 2. Atresias de colon derecho tipo III: A) Atresia de colon ascendente próxima se observa dilatación significativa al fleon; B) Atresia de colon ascendente proximal con la apéndice vermiforme; C) Atresia de colon proximal señalado con la flecha amarilla y segmento de colon hipoplásico indicado por la flecha azul.

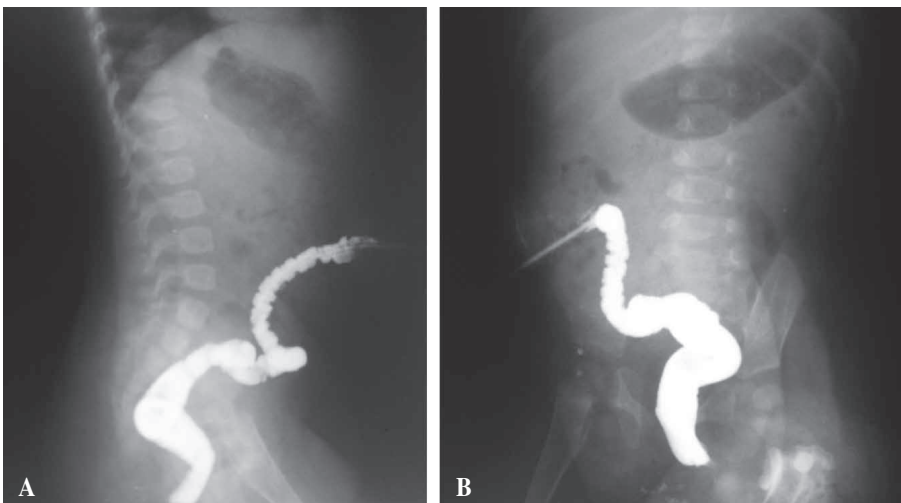


Figura 3. Colostograma distal: A) Proyección lateral. B) Proyección oblicua, en un paciente con atresia de colon tipo III, a los 2 años de edad, previo reconstrucción intestinal donde se ve aumento del diámetro del colon distal, lo cual permite la anastomosis.

tervenciones correspondientes. Además se ilustran radiografías simples (Fig. 1), la morfología de algunas atresias (Fig. 2) y colon contrastado previa recanalización intestinal (Fig. 3).

Las manifestaciones clínicas, en general, eran distensión abdominal y ausencia de evacuaciones; cuatro presentaron

vómitos biliosos, uno vómitos fecaloideos, acompañados o no por rechazo a la alimentación, hipoactividad, deshidratación, etc.

Se práctico en dos RN colostomía exteriorizando ambos extremos para una posterior corrección; a uno, ileostomía con

fístula cutánea del colon distal, y a tres, anastomosis primaria. Uno de estos necesitó reintervención a los 4 días de la cirugía por dehiscencia de la anastomosis con peritonitis generalizada, realizándose corrección por etapas.

Tuvimos una defunción en el paciente con AC tipo I, que fue referido con más de 72 horas de vida, recibiendo ventilación mecánica asistida, y falleció por *shock* séptico. Los tres RN que recibieron reconstrucción del tránsito intestinal de forma diferida se efectuaron entre 1 a 2 años de vida. Uno de estos presentó síndrome adherencial al que se le realizó adherenciólisis. Los pacientes presentaron una evolución satisfactoria después de su corrección quirúrgica definitiva, con adecuado patrón evacuatorio.

DISCUSIÓN

La atresia de colon se considera la atresia más rara del tracto gastrointestinal. Se han formulado diferentes hipótesis acerca del origen de las atresias intestinales: Tandler⁽²⁾ señala la falta de vacuolización del epitelio intestinal en el desarrollo del intestino; o la presencia de una lesión isquémica (vasos mesentéricos fetales) después de que el intestino medio ha retornado a la cavidad celómica postulado por Louw y Bernard (1956), causado principalmente por vólvulos e invaginación intrauterina después del periodo embrionario. Se ha sugerido que la ingesta de medicamentos vasoactivos por la madre puede incrementar el riesgo de esta malformación^(1,9,11,12). Actualmente existe nueva evidencia que sugiere que un mecanismo genético puede desempeñar un papel en la patogénesis de esta enfermedad^(3,10).

En un estudio, Etensel y cols. reportaron que un 3,7% de las atresias intestinales fueron AC; mientras que Dalla Vecchia y cols. encontraron 277 casos de atresia intestinal, de los que 15 eran AC en 25 años⁽²⁾. Davenport informó sobre 118 lactantes con atresia de colon: un 28% de las lesiones ocurrieron en el colon ascendente, 3% en la flexura hepática, 23% en el colon transverso, 25% en la flexura esplénica y 20% en el colon descendente y sigmoides^(4,7). En nuestra casuística el 100% se presentó en el hemicolon derecho: 50% en el colon ascendente, 33% ángulo hepático y 17% en colon transverso 1/3 proximal (derecho). La ubicación anatómica de esta afectación no cuenta con ninguna relación o factor establecido para la misma, al tomar en cuenta que este centro hospitalario es de tercer nivel de atención y referencia nacional en el país.

La tasa de anomalías asociadas es mucho menor en comparación con otras atresias, aunque pueden condicionar el pronóstico; entre otras, se han observado exoftalmos, hipoplasia bilateral del nervio óptico, extrofia vesical, onfalocele, gastrosquisis (2,5-3%)^(5,6), malrotación intestinal y atresia intestinales hasta en 20% de los casos⁽¹³⁾. Se ha reportado una combinación de ano imperforado y AC en seis pacientes en la literatura inglesa^(11,14). Presentan enfermedad de Hirschsprung (EH) el 2% de los pacientes con AC^(4,15). También están descritas anomalías congénitas cardíacas, polidactilia,

sindáctila, ausencia de radio⁽⁴⁻⁶⁾. Nuestra serie presenta seis casos de atresia de colon aislada.

La clasificación más usada divide la atresia cólica en tres tipos: el tipo I consiste en atresia de la mucosa con una pared intestinal y mesenterio intactos. En el tipo II, los extremos atrésicos están separados por un cordón fibroso. En el tipo III, los extremos atrésicos están separados por un espacio mesentérico en forma de V. Las lesiones tipo III son las más comunes, mientras las tipos I y II se ven más distales a la flexión esplénica^(2,4,6). Todos los tipos de atresia conducen a la dilatación del segmento proximal que puede llegar a ser muy grande, y el intestino más allá de la discontinuidad es de diámetro pequeño (hipoplásico)⁽⁴⁻⁶⁾. Este sistema de clasificación tiene un valor clínico limitado porque los principios quirúrgicos y el resultado no están dictados por la categorización anatómica de la lesión⁽⁴⁾. El 67% de nuestros casos fueron AC tipo III.

Las características clínicas de AC son: distensión abdominal la cual puede ser marcada y progresiva entre las 24 a 48 horas de nacido, vómitos de aparición tardía (2º o 3º día de vida), ausencia de eliminación de meconio que está presente en la obstrucción del intestino distal^(2-6,13). Aún cuando el diagnóstico de AC por ultrasonido prenatal se puede realizar, usualmente el diagnóstico se sospecha al nacer^(6,11,12). En este reporte de casos no tenemos diagnósticos prenatales.

Las radiografías simples abdominales en AC muestran niveles de aire-líquido. Aunque el intestino delgado y el colon no se distinguen fácilmente en el periodo neonatal, la distensión proximal a la obstrucción suele ser más marcada en el colon; da una apariencia de “vidrio esmerilado” y ser tan masiva que imita un neumoperitoneo. La presencia de neumoperitoneo es un signo de perforación del colon proximal^(4,6,9,11,16). El diagnóstico se realiza con un enema de contraste que muestra un colon distal de diámetro pequeño que se detiene al nivel de la obstrucción. Además es importante identificar otras causas de obstrucción distal como malrotación, EH, fleon meconial, etc. Al diagnosticar la AC se hace preponderante el manejo quirúrgico urgente, ya que el riesgo de perforación es mayor^(4-6,13,17,18). Observamos en cinco de los casos la gran asa dilatada correspondiente al colon en el hemiabdomen derecho de las radiografías simples.

El tratamiento quirúrgico es la resección y anastomosis primaria termino terminal, o el abordaje por etapas: derivación intestinal que puede ser una colostomía terminal o con fístula mucosa con recanalización en un segundo tiempo, otras técnicas como la de Swenson y Santulli que requiere posterior cierre del estoma^(2,3). Se recomienda biopsia rectal por succión en la operación primaria o por etapas, para diagnóstico de EH que generalmente se realiza después de una falla anastomótica al restaurar la continuidad intestinal^(4-6,15,19).

Nuestros casos fueron sometidos a diferentes técnicas como anastomosis termino-terminal, enteroplastia con anastomosis latero-lateral, uno fue termino-lateral con dehiscencia posterior, en tres se le practicó derivación de ambos segmentos (el proximal para eliminación y el distal con el objetivo de

administrar agua para aumentar el diámetro y luz intestinal del segmento hipoplásico). Hacemos la aclaración que la continuidad intestinal se realizó entre el año y dos años de edad, por inadecuado seguimiento de los pacientes, que regresaron a las consultas de cirugía con más de un año de vida.

Es bueno especificar que las atresias rectales o anales no están incluidas en las AC, pertenecen al 1% del espectro de las malformaciones anorrectales⁽²⁰⁾.

La mortalidad es < 10% con las acciones oportunas y en ausencia de otras patologías. Sin embargo, una demora en el diagnóstico más allá de las 72 horas puede provocar una mortalidad > 60%^(3,4). En esta serie hubo un *exitus* correspondiente a una atresia tipo I que fue diagnosticada con 84 horas de vida.

CONCLUSIÓN

En las atresias de colon se espera excelente pronóstico cuando se logra recanalizar el intestino. Se debe destacar la incongruencia de calibres entre los extremos proximal (dilatado) y distal (hipoplásico) a la atresia. El desafío está en poder lograr una continuidad del intestino de forma primaria. Cuando es preciso una derivación del intestino proximal y distal por la diferencia de calibres de los cabos, se puede irrigar el colon distal con solución o con agua que permita aumento del diámetro y de la luz intestinal para la futura corrección y restauración del tránsito intestinal. Con el diagnóstico precoz y el manejo adecuado los resultados son satisfactorios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mirza B, Iqbal S, Ijaz L. Colonic atresia and stenosis: our experience. *J Neonatal Surg.* 2012; 1(1): 4.
2. Neria Maguey E, Martínez A, Rivero Lizarriturri Á. Recién nacido con atresia de colon tipo I. *An Med (Mex).* 2009; 54(1): 47-51.
3. Mena G, Ramírez Rivera JI, Ramírez Rivera M, Flores E. Atresia de colon. A propósito de un caso. *CIRUPED.* 2015; 5(4): 98-101.
4. Arca MJ, Oldham KT. Atresia, stenosis and other obstructions of the colon. En: Coran A, Caldamone A, Adzick S, Krummel T, Laberge, J, Shamberge R, eds. *Coran Pediatric Surgery.* Vol 1. 7th ed. Elsevier; 2012. p. 1247-54.
5. Ogle SB, Nichol PF, Ostlie DJ. Duodenal and intestinal atresia and stenosis. En: Holcomb GW, Murphy JP, Peter SD, eds. *Hol-*

- comb and Ashcraft's Pediatric Surgery. 7th ed. Elsevier; 2020. p. 489-506.
6. Cannizzaro C. Obstrucción del intestino neonatal. En: Cannizzaro C, Martínez Ferro M, Chattás G, eds. *Fetoneonatalogía quirúrgica.* Volumen I. Aspectos clínicos. Buenos Aires, Argentina: Ediciones Journal; 2018. p. 692-3.
7. Mansoor H, Kanwal N, Shaukat M. Atresia of the ascending colon: a rarity. *APSP J Case Rep.* 2010; 1(1): 3.
8. Otero H. Atresia o estenosis del colon. En: Otero Cruz H, ed. *Urgencias quirúrgicas abdominales en Pediatría.* 1^a ed. Santo Domingo, D.N.: Intermedio; 2000. p. 162-6.
9. Lizardo BJR. Atresia congénita del colon. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Rev Med Hondur.* 2005; 73: 16-9.
10. Fairbanks TJ, Kanard RC, Del Moral PM, Sala FG, De Langhe 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): 390-6.
11. Madrigal Rubiales B, Vara Castrodeza A, González Carril F, Fresno Forcelledo M, Ablanado Ablanado P. Atresia colónica membranosa. *An Esp Pediatr.* 1999; 51: 81-3.
12. Álvarez JA, Fernández AF, Hinostroza KN. Caso clínico-radiológico para diagnóstico. *Rev Chil Pediatr.* 2004; 75(1): 65-6.
13. Hoyos A. Guías neonatales de práctica clínica basadas en la evidencia: problemas gastrointestinales en el recién nacido. Bogotá: Distribuna Editorial; 2010. p. 56.
14. Petropoulos AS, Mouravas V, Kepertis C, Dimopoulos C, Roussis X. Imperforate anus associated with atresia of the transverse colon: A case report. *Eur J Pediatr Surg.* 2004; 14(4): 290-2.
15. Diaz Diana N, Eftekhari Kambiz. Case report: Atresia of the colon associated with Hirschsprung's disease. *Arch Iran Med.* 2015; 18(5): 322-3.
16. Cuñarro Alonso A. Principales malformaciones digestivas. Abril 2002. Disponible en: http://www.neonatos.org/DOCUMENTOS/Malformaciones_digestivas.pdf
17. Berrocal T, Lamas M, Gutiérrez J, Torres I, Prieto C, del Hoyo ML. Congenital anomalies of the small intestine, colon, and rectum. *Radiographics.* 1999; 19(5): 1219-36.
18. Cabrera P, Sobrero H. Atresia de colon tipo I. *Revista de Cirugía Infantil.* 2019; 29: 36-40.
19. Draus JM, 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(2): e5-8.
20. Lane VA, Wood RJ, Reck C, Skerritt C, Levitt MA. Rectal atresia and anal stenosis: the difference in the operative technique for these two distinct congenital anorectal malformations. *Tech Coloproctol.* 2016; 20: 249-54.