

I. Cano Novillo, A. Galindo Izquierdo¹,
M.A. Jiménez Isabel, G. Bustos²,
M.I. Benavent Gordo, A. Vilariño
Mosquera

An Esp Pediatr 1998;48:175-177.

Introducción

El colon corto congénito es una malformación que se caracteriza porque la morfología normal del colon está sustituida por un bolsón dilatado, de mayor o menor longitud, el cual se une a la vejiga urinaria mediante una fístula amplia. Además se asocia siempre a una malformación anorrectal severa, y a un número variable de malformaciones de otros órganos y sistemas, ajenos al aparato digestivo.

Esta anomalía congénita fue descrita por primera vez por Trusler en 1959⁽¹⁾, desde entonces se han publicado casos clínicos de forma aislada y esporádica, excepto unas pocas series que detallan múltiples pacientes, todos ellos localizados en regiones del norte de la India⁽²⁻⁴⁾.

Presentamos un caso de esta rara malformación en una mujer, diagnosticada intraútero debido al hallazgo de una dilatación inusual en el intestino grueso.

La dificultad en el tratamiento de este tipo de pacientes está condicionada por el número y la severidad de las malformaciones que presenten.

Caso clínico

Mujer nacida a las 36 semanas de embarazo controlado, diagnosticada, mediante ecografía, en la semana 24 de gestación de malformación digestiva y tumoración lumbosacra, destacando en dicha exploración la presencia de una dilatación no habitual a nivel del intestino grueso fetal.

Madre primípara, primigesta, no constan antecedentes de consanguinidad. Parto por vía vaginal. Apgar 9-10. Peso al nacimiento: 3.300 g. Talla: 50 cm.

En la exploración neonatal destacaba una distensión abdominal generalizada, blanda, sin existir signos de compromiso intestinal. La inspección perineal demostró una malformación anorrectal en la cual había un único orificio perineal por el que fluían, tanto meconio, como orina, existía también hipoplasia de los labios mayores. La paciente presentaba también una tumoración a nivel sacro, blanda, de bordes mal definidos, con la piel su-

Síndrome de colon corto congénito



Figura 1. Radiografía simple de abdomen en la que se observan unas asas muy dilatadas en hemiabdomen inferior correspondientes a intestino grueso. El hueso sacro presenta una hipoplasia grave.

prayacente bien conservada. No se apreciaban otras malformaciones externas.

Después de colocar una sonda nasogástrica para descompresión intestinal y administrar fluidos intravenosos, se realizaron diferentes estudios de imagen. En la radiología simple, se observaban asas correspondientes a intestino grueso dilatadas en hemiabdomen inferior, y alteraciones esqueléticas consistentes en hipoplasia de sacro (Fig. 1).

En la ecografía abdominal se encontró una gran cavidad en la zona vesical con contenido líquido ecogénico en su interior. Las ecografías cerebral y cardíacas fueron normales.

Se realizó un estudio radiológico con contraste, introduciendo

Servicio de Cirugía Pediátrica (Jefe de Servicio: Dr. F.J. Berchi). ¹Departamento de Ginecología y Obstetricia. ²Servicio de Neonatología. Hospital «12 de Octubre». Madrid.

Correspondencia: Dr. I. Cano Novillo. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Materno Infantil «12 de Octubre». Ctra. de Andalucía, Km. 5.400. 28014 Madrid.

Recibido: Febrero 1997

Aceptado: Junio 1997



Figura 2. Estudio radiológico de contraste. Se ve una gran cavidad, formada por la vejiga y el intestino grueso, con una forma mal definida que ocupa gran parte del abdomen.

una sonda por el orificio perineal, que dibujaba una gran cavidad, formada por la vejiga y el intestino grueso, que adoptaba una forma abigarrada ocupando más de la mitad del abdomen (Fig. 2).

A las 48 horas de vida la paciente es intervenida quirúrgicamente, encontrándose un estómago, duodeno y ángulo de Treitz de morfología y posición normales. El intestino delgado era de longitud normal, no presentaba dilataciones, pero tenía falta de fijación mesentérica. El fleon acababa en un ciego duplicado con dobles apéndices, el colon medía 5 cm y terminaba en una bolsa dilatada que se comunicaba con la vejiga mediante una amplia fístula. La irrigación vascular de todo el paquete intestinal provenía de una única arteria que se correspondía con la arteria mesentérica superior. Los genitales internos consistían en unas cintillas ováricas que se continuaban con unas trompas amputadas y separadas del cuerpo del útero, siendo éste, atrófico.

Se realizó, de urgencia, una ileostomía de doble cañón a nivel del fleon terminal, que sirvió para descomprimir el intestino y desfuncionalizar la fístula colovesical. Los hallazgos quirúrgicos fueron compatibles con el diagnóstico de colon corto congénito asociado a malformación anorrectal de tipo 2.

La evolución postoperatoria fue tórpida por diferentes alteraciones metabólicas, debidas a retención de orina en el intestino distal, que no obstante se pudieron solucionar con tratamiento médico. Se consiguió el inicio de la alimentación oral, sin complicaciones, a los 37 días de vida, precisándose alimentación parenteral hasta los dos meses de vida. Posteriormente, se realizó una resonancia magnética nuclear en donde se evidenció que la tumoración perineal estaba anclada a la médula

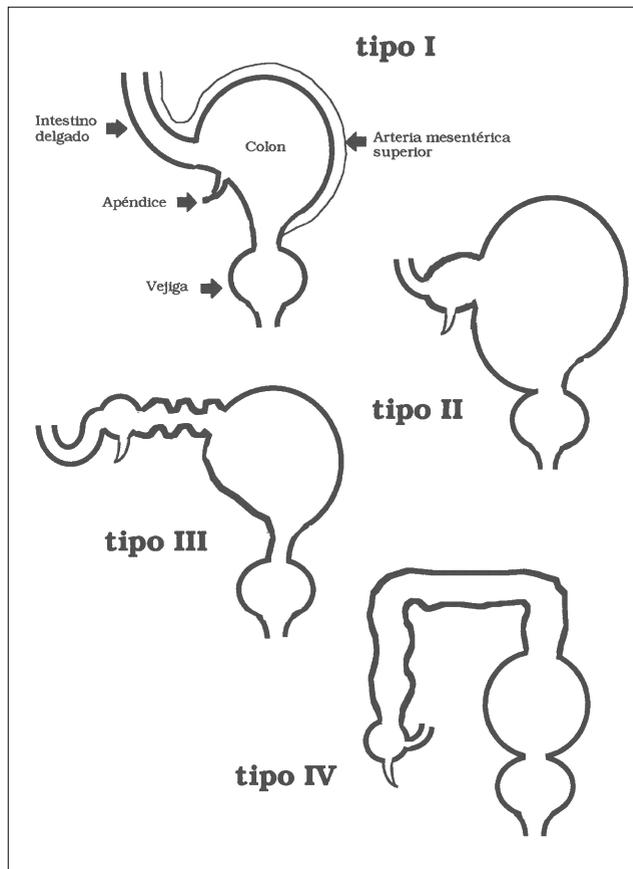


Figura 3. Tipos anatómicos de colon corto congénito asociado a atresia anorrectal.

espinal a nivel lumbar y que la musculatura del suelo de la pelvis era muy deficiente. También se confirmó la severa hipoplasia del hueso sacro.

A los cinco meses de vida se realizó la separación completa entre la vejiga y el colon, tubulizando este último, dejándose una colostomía de descarga. A los 10 meses de edad se intervino el lipoma sacro.

En el momento actual y debido a la mala musculatura encontrada a nivel de los músculos elevadores del ano, no se ha planteado la realización de descenso abdominoperineal para tratar su malformación anorrectal.

Discusión

La agenesia anorrectal asociada a colon corto congénito es una anomalía que consiste en una atresia anal alta y la sustitución del intestino grueso, en una longitud variable, por un bolsón dilatado que se comunica mediante una fístula amplia a la vejiga o a la vagina⁽⁵⁾.

La incidencia de esta malformación es absolutamente excepcional en occidente, encontrando escasas referencias de casos aislados desde la descripción inicial de Trusler^(1,6-8). Sin embargo, en regiones del norte de la India es bastante común, lle-

gando a representar entre el 4% y 26% de todas las malformaciones anorrectales⁽⁹⁻¹¹⁾, no se conoce la causa de esta incidencia, pero se invocan factores raciales, dietéticos o ambientales, tampoco se encuentra evidencia de herencia familiar.

Existen cuatro tipos anatómicos, bien definidos, de esta malformación (Fig. 3). El tipo 1, se define por ausencia de colon, acabando el íleon terminal directamente en el bolsón. Todo el intestino está irrigado por la arteria mesentérica superior y es la forma más frecuente, encontrándose en el 53% de los casos. En el tipo 2, el íleon terminal se abre en un segmento corto de ciego que acaba en el bolsón colónico, representa el 28% de las malformaciones. El tipo 3, tiene un segmento de colon normal, de 8 a 10 cm, entre el bolsón y el íleon, se encuentra en el 14% de los pacientes afectados. El tipo 4, presenta un colon casi normal, en donde solamente el recto y el sigma participan en el bolsón, con el 5%, es la forma más rara.

Hay múltiples malformaciones asociadas en la mayoría de los casos, las más frecuentes son gastrointestinales, sobre todo duplicaciones y malrotación. El sistema urinario y el aparato genital se ven afectados en diferente forma (reflujo vesicoureteral, agenesia renal, maldescenso testicular, hipospadias, útero bicorne, vagina septada). También son importantes para el pronóstico de estos pacientes las lesiones esqueléticas, como agenesia sacra parcial o total, hemivértebras o vértebras múltiples, y las cardíacas, en forma de cardiopatías cianógenas y defectos del septo ventricular^(1,9,11,12).

El síndrome de colon corto tiene una mortalidad del 27%, condicionado por las malformaciones asociadas y la gravedad de la atresia anorrectal.

La explicación embriológica de esta severa malformación sólo se encuentra si se mezclan diferentes factores; unos de tipo vascular, otros de alteración de la rotación y de la formación del intestino, y otros de alteración de la placa cloacal, pero no se sabe exactamente cual es el nexo de unión entre ellos⁽¹³⁾. La cloaca se divide, entre la 4ª y la 6ª semanas de gestación, en seno urogenital y recto, esta separación se produce por el crecimiento, en sentido caudal, del tabique uorrectal; cuando existe un fallo de septación se producen las malformaciones anorrectales, con fístulas rectourinarias o rectocloacales. Se ha sugerido que una alteración vascular, que provoca la involución del tabique uorrectal, es la causa de estas alteraciones⁽⁶⁾. Un compromiso vascular precoz en el desarrollo del intestino posterior provocaría el síndrome de colon corto congénito; los diferentes tipos de malformación se explican por la mayor o menor extensión del fallo vascular. Es destacable, como hallazgo anatómico característico, la ausencia de la arteria mesentérica inferior en la mayoría de los casos, estando irrigado todo el intestino por una sola rama arterial correspondiente a la arteria mesentérica superior^(2-4,9).

El diagnóstico neonatal se puede sospechar por la distensión abdominal asociada a fecaluria, la exploración perineal y los hallazgos radiológicos, sobre todo la presencia de un nivel hidroaéreo que ocupa el 50% del abdomen⁽³⁾. El 80% de los casos se produce en varones^(10,11).

La variedad de técnicas quirúrgicas realizadas en estos pacientes, da idea de la ausencia de estandarización en el tratamiento de estos casos. El tratamiento quirúrgico inicialmente consiste en separar la vejiga del intestino, esta separación se debe hacer dejando una vejiga de capacidad suficiente. En esta fase se tubuliza el intestino dejándolo preparado para el descenso perineal⁽⁴⁾. La realización de una ileostomía aislada no se justifica, y en nuestro caso estuvo condicionada por las circunstancias de la intervención (urgencia) y la inexperiencia en este tipo de patología, siendo esa la causa, sin duda, de diferentes problemas metabólicos en el postoperatorio.

Para la decisión de realizar un tratamiento definitivo debemos valorar el estado del colon, el cual está acortado e hipertrofiado y, aunque histológicamente tiene una estructura muscular y neurológica conservadas, su precaria vascularización condiciona el tipo de actuación a realizar⁽³⁾.

En el momento actual los casos con anatomía pélvica adecuada, la cirugía definitiva se realiza entre los 4 y 18 meses mediante anorrectoplastia sagital posterior^(3,4,8). La variedad de malformaciones severas, cloaca, hipoplasia sacra y alteración del anclaje medular que presenta nuestra paciente, han provocado una atrofia perineal que condiciona nuestra decisión de realizar el descenso abdominoperineal en el momento recomendado por la mayoría de autores.

Bibliografía

- 1 Trusler GA, Mestel AL, Stephens MD. Colon malformation with imperforate anus. *Surgery* 1959; **45**:328-334.
- 2 Singh S, Pathak IC. Short colon associated with imperforate anus. *Surgery* 1971; **71**:781-186.
- 3 Chadha R, Bagga D, Malhotra CJ. The embryology and management of congenital pouch associated with anorectal agenesis. *J Pediatr Surg* 1994; **29**:439-446.
- 4 Wakhlu AK, Pandey A, Wakhlu A. Coloplasty for Congenital short colon. *J Pediatr Surg* 1996; **31**:344-348.
- 5 Vaezzadeh K, Gerami S, Kalani P. Congenital short colon with imperforate anus: A definitive surgical cure. *J Pediatr Surg* 1982; **17**:198-200.
- 6 Dickinson SJ. Agenesis of the descending colon with imperforate anus. *Am J Surg* 1967; **113**:279-281.
- 7 Blunt A, Rich GF. Congenital absence of the colon and rectum. *Am J Dis Child* 1967; **114**:405-406.
- 8 Luzzato C, Zanardo V, Guglielmi M. Imperforate anus with congenital short colon: Combined abdominal and posterior sagittal approach. *Pediatr Surg Int* 1990; **5**:375-376.
- 9 Singh A, Singh R. Short colon malformation with imperforate anus. *Acta Pediatr Scand* 1977; **66**:589-594.
- 10 Wardhan H, Gangopadhyay AN. Imperforate anus with congenital short colon (pouch colon syndrome). *Pediatr Surg Int* 1990; **5**:124-126.
- 11 Narasimharao KI, Yadav K. Congenital short colon imperforate anus with (pouch colon syndrome). *Ann Pediatr Surg* 1984; **1**:159-167.
- 12 Yuejie W, Rong D, Guie Z. Association of imperforate anus with short colon: A report of eight cases. *J Pediatr Surg* 1990; **25**:282-284.
- 13 El Sahfie M. Congenital short intestine and cystic dilatation of the colon associated with ectopic anus. *J Pediatr Surg* 1971; **6**:76-78.