



UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE
MÉXICO

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
SUBDIVISIÓN DE ESPECIALIZACIONES MÉDICAS
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE PEDIATRÍA

**“ATRESIA DE COLON”: RESULTADOS DEL MANEJO
EN UN HOSPITAL DE ATENCIÓN TERCIARIA DEL 1º
DE ENERO DE 2007 AL 1º DE ENERO DE 2014.**

TESIS

*PARA OBTENER EL TÍTULO DE
CIRUJANO PEDIÀTRA
PRESENTA:*

DR. ENRIQUE ADALBERTO MADRIGAL GUERRERO

Guadalajara, Jalisco Febrero 2015



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE STUDIOS DE POSGRADO

TESIS DE SUBESPECIALIDAD EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE PEDIATRÍA
CENTRO MÉDICO NACIONAL DE OCCIDENTE
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

“Atresia de colon”: Resultados del manejo en un hospital de atención terciaria del 1º de enero de 2007 al 1º de enero de 2014.

Alumno: Enrique Adalberto Madrigal Guerrero

Médico Residente de Cirugía Pediátrica, Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

Director de tesis: D. en C. Gabriela Ambríz González

Profesor de la Cirugía Pediátrica, Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.

Asesor de Tesis: M. en C. Jorge Emilio Corbalá Fuentes

Médico de base del servicio de Cirugía Pediátrica Hospital de Pediatría CMO

Guadalajara, Jalisco Febrero 2015

*“El mejor modelo es la naturaleza,
porque nadie puede conservar en la
memoria los datos importantes,
a ella es a quien hay que consultar”*

Leonardo Da Vinci

AGRADECIMIENTOS

A la divina voluntad

A mi hijo:

Te agradezco por darme cada sonrisa que me dieron motivos para seguir adelante.

A mis padres:

Por su paciencia, apoyo incondicional, por no esperar nada en mí y apoyarme en los obstáculos de la vida.

A mis maestros.

Por enseñarme sus conocimientos, darme su apoyo y enseñarme que la vida es la mejor maestra para el ser humano.

ÍNDICE

RESUMEN	¡Error! Marcador no definido.
MARCO TEÓRICO	8
INTRODUCCIÓN	8
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	34
PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	34
JUSTIFICACIÓN.....	35
HIPÓTESIS	37
OBJETIVO GENERAL.....	37
OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	37
MATERIAL Y METODOS	38
DISEÑO DEL ESTUDIO	38
UNIVERSO DEL TRABAJO	38
CRITERIOS DE INCLUSIÓN	38
CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN.....	38
VARIABLES DEPENDIENTES.....	38
VARIABLES INDEPENDIENTES	38
OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES	39
CALCULO DEL TAMAÑO DE LA MUESTRA.....	41
INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN	41
DESARROLLO DEL ESTUDIO	41
INFRAESTRUCTURA.....	41
ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	42
RECURSOS NECESARIOS	42
CONSIDERACIONES ÉTICAS	43
RESULTADOS.....	44
FLUJOGRAMA	44
DISCUSIÓN:	51
CONCLUSIONES	53
BIBLIOGRAFÍA	54

RESUMEN

Título

“Atresia de colon”: Resultados del manejo en un hospital de atención terciaria del 1º de enero de 2007 al 1º de enero de 2014.

Antecedentes

La atresia intestinal es la malformaciones congénitas obstructiva del tubo digestivo más frecuente del recién nacidos. Representa aproximadamente un tercio de los casos de obstrucción intestinal en la etapa neonatal. Se considera que resulta de un accidente vascular a nivel mesentérico in útero.

A diferencia de otras atresias intestinales, la atresia de colon tiende a diagnosticarse tardíamente, lo que retarda el manejo y aumenta la frecuencia de complicaciones. El objetivo del presente estudio fue describir la experiencia en el manejo quirúrgico de recién nacidos con Atresia de Colon en la UMAE Hospital de pediatría CMNO en un periodo de 7 años

Objetivos:

- Determinar la sintomatología de los pacientes con atresia de colon.
- Determinar las principales malformaciones acompañantes que influyen directamente en el pronóstico de la atresia de colon.
- Determinar los hallazgos trans-quirúrgicos, la técnica utilizada y su influencia sobre el pronóstico y supervivencia
- Describir la evolución clínica y determinar las principales complicaciones secundarias a la técnica quirúrgica.

Material y Métodos: se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo a todo paciente recién nacido con diagnóstico de Atresia de Colon que ingreso al servicio de cirugía pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente de la ciudad de Guadalajara, Jalisco, México, en un periodo comprendido entre el 1º de Enero de 2007 al 1º de Enero de 2014. Los datos se recolectaron mediante un formato elaborado específicamente para este estudio, en donde se captó la información de interés de los expedientes clínicos, El análisis se realizó en el

paquete estadístico SPSS 17 para Windows y los resultados se presentaron en tablas y gráficos.

Resultados: Se incluyeron 10 pacientes con el diagnóstico de atresia de colon manejados en esta unidad durante un periodo de 7 años. La distribución de género fue 6 (60%) femenino y 4 (40%) masculino. La mediana de edad al momento del diagnóstico fue de 1 día de edad (rango de 1 a 3 días), El peso a su ingreso con una mediana de 3070.5 gr con un rango de 1800 a 3715 gr. En 4 pacientes (40%) presentaron malformaciones asociadas. La principal sintomatología generada en los pacientes con atresia de colon fue vómitos en 9 pacientes (90%) y ausencia de evacuaciones en 8 casos (80%), el hallazgo radiográfico fue ausencia de evacuaciones en 5 pacientes (50%), en un paciente (10%) presentó neumoperitoneo. La localización más frecuente de la atresia de colon fue atresia tipo III A en 7 casos (70%) seguido por atresia tipo I en 2 casos (20%) y en 1 paciente (10%) tipo II. la mediana de la edad al momento de la cirugía fue de 2 días, (rango 1 a 3 días). En los 10 pacientes (100%) incluidos en el presente estudio se realizó derivación intestinal como técnica quirúrgica. En un paciente (10%) fue necesario reintervenirse quirúrgicamente por presentar sangrado. Las complicaciones médicas fueron la sepsis en 4 casos (40%) y neumonía en 1 caso (10%).

Conclusiones: El tipo de atresia de colon más frecuente fue el tipo III A. La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 1 día. Aunque algunos autores reportan anastomosis primaria en casos selectos, nosotros realizamos derivación inicial en todos los casos con buenos resultados, la morbi-mortalidad es similar a la reportada en la literatura.

MARCO TEÓRICO

INTRODUCCIÓN

La atresia de intestino es la patología más frecuente de las malformaciones congénitas obstructivas del tubo digestivo en recién nacidos, se presenta en un tercio de los casos de obstrucción intestinal neonatal.¹⁻⁴ Su incidencia varía desde 1 en 330 a 1 en 500 recién nacidos vivos, hasta 2.8 por 10,000 recién nacidos vivos.⁵⁻⁸

La atresia intestinal; se presenta en un 50% a nivel duodenal, 36% en el segmento yeyuno-ileal, 7% en el colon y un 5% de los casos son atresia múltiple.⁹

Prasad y cols, reportaron una mayor incidencia de hijos con atresia intestinal en madres menores de 20 años, un 35.4% de los niños con atresia intestinal presentaron edad gestacional menor de 37 semanas y el peso al nacer fue menor de 2,500 gramos en 52%.⁹

Se ha reportado que los mellizos tienen mayor riesgo de presentar atresia intestinal al nacer.^{7,10}

Se ha sugerido que la ingesta de medicamentos vasoactivos por la madre puede incrementar el riesgo de atresia intestinal; tales como pseudoefedrina, ergotamina con cafeína (cafergot) el cual se utiliza para las migrañas en las embarazadas.¹¹

Pueden existir malformaciones a nivel digestivo; como son el íleo meconial (9%), malrotación intestinal (10%) y gastrosquisis (5%).¹¹ A diferencia de las malformaciones extraintestinales que son infrecuentes las malformaciones a nivel digestivo ocurren aproximadamente en 7% de los casos.¹²

En los últimos años la mortalidad de la atresia intestinal ha disminuido en forma importante de un 36.5% en 1969 a 10% en revisiones actuales. Las causas más frecuentes de muerte son; sepsis y colestasis. La presencia de colestasis se relaciona al uso prolongado de nutrición parenteral prolongada, lo que

ocasiona falla hepática progresiva sobre todo en aquellos pacientes con síndrome de intestino corto. ¹³

La sobrevida postquirúrgica dependerá del tipo de atresia y segmento intestinal involucrado, en la atresia a nivel de intestino proximal la sobrevida es de 90%, versus los pacientes con atresia intestinal distal que tienen un mayor riesgo de fallecer. Los pacientes con atresias intestinales múltiples tienen una mayor mortalidad (57%), sólo superadas por las asociadas a íleo meconial (65%) y la gastrosquisis (66%). ^{2,5}

Los factores que contribuyen a la morbilidad y letalidad en estos niños son múltiples; tipo de atresia intestinal, falla de la absorción intestinal, desarrollo de enterocolitis necrosante y malformaciones congénitas asociadas. ¹³

Bland Sutton, en 1889 propuso una clasificación de los tipos de atresia y estableció que el segmento intestinal más afectado generalmente corresponde a sitios expuestos a eventos obliterantes embrionarios como la atrofia del conducto vitelino. ⁵

En 1900 el anatomista Julius Tandler publicó una hipótesis sobre el origen de la atresia intestinal, por lo que basó sus estudios en el desarrollo embrionario del duodeno normal. Posteriormente propuso que la atresia intestinal era causada por la falta de recanalización en la fase de cordón fibroso del intestino. Sin embargo esta teoría solo aplica para aquellas atresias intestinales localizadas a nivel duodenal. ¹⁴

Lynn y cols;¹⁵ estudiaron la anatomía microscópica del intestino delgado fetal, y encontraron que la región intestinal, que comúnmente presentaba forma de un cordón sólido durante el desarrollo correspondía al duodeno. Y que la causa más frecuente de obstrucción duodenal, es la presencia de un diafragma intraluminal. Este evento *in útero* no se observa en lesiones de yeyuno e íleon; ya que a este nivel, generalmente se caracterizan por separación de los segmentos intestinales proximal y distal. ¹⁵

Spriggs en 1912; propuso que la causa de atresia intestinal, es consecuencia de un accidente mecánico asociado a lesión vascular. ¹⁶

Louw y Barnard; ¹⁷ en 1955 confirmaron en estudios experimentales en cachorros, el papel de un accidente vascular a nivel de la arteria mesentérica en el desarrollo de atresia intestinal. Estos hallazgos fueron confirmados posteriormente en 1959 por Curtois utilizando conejos y por Santulli y Blanc en 1961. Abrams sustentó esta misma hipótesis al realizar experimentos en ovejas en 1968, finalmente esto también fue confirmado con perros en 1975. ^{1,5}

La hipótesis de daño vascular como causa de atresia intestinal se basa en los siguientes datos:

- a) Presencia de meconio de células escamosas y de lanugo a nivel distal a la atresia.
- b) Se puede presentar atresia intestinal en varias etapas del desarrollo embrionario del feto asociados a eventos de invaginación intestinal, vólvulo y herniación del intestino hacia el anillo umbilical o a través de un defecto mesentérico congénito.
- c) La atresia puede ser reproducible al desvascularizar un segmento de intestino fetal en animales.¹⁶

Lauffman y cols; demostraron experimentalmente que las asas de intestino delgado devascularizado llegan a convertirse en bandas fibrosas que pueden desaparecer completamente, produciendo acortamiento intestinal. Es decir; que la obstrucción de la arteria mesentérica superior provoca que el intestino adyacente a esa área presente necrosis aséptica y autólisis, lo que resulta en un acortamiento de la longitud intestinal. ¹⁵

Clasificación de atresias intestinales:

La clasificación de la atresia intestinal varía según la localización de la obstrucción. Históricamente las atresias a nivel duodenal, han sido clasificadas de acuerdo a la clasificación propuesta por Gray y Skandalakis.¹⁸

- Tipo I: Presencia de una membrana con pared muscular normal, ocasionando una obstrucción duodenal intrínseca. La estenosis u obstrucción incompleta puede deberse a un diafragma, membrana incompleta o una membrana que se prolapsa en sentido distal conocida como una “manga de viento”.
- Tipo II: Se caracteriza por la presencia de un cordón fibroso que une los dos cabos ciegos del duodeno, el mesenterio se encuentra intacto.
- *Tipo III:* Hay una separación completa de los extremos atrésicos por un defecto en V del mesenterio.¹⁸

Louw y Bernard; en 1955 propusieron la clasificación para atresias intestinales localizadas a nivel de yeyuno e íleon; como a continuación se señala:^{17,19}

- *Tipo I.* Presencia de una membrana o diafragma, el segmento proximal y distal del intestino están en continuidad con mesenterio intacto. La tensión en la parte proximal del intestino tiende a abombar la membrana hacia adentro de la porción distal del intestino.
- *Tipo II.* Se observa la presencia de dos cabos ciegos unidos por un cordón fibroso con un mesenterio intacto.
- *Tipo III:* Presencia de dos segmentos intestinales en cabo ciego, separados por un defecto en V del mesenterio.¹⁷

La clasificación anterior fue modificada por Grosfeld y cols; agregando subtipos a la atresia intestinal tipo III y agregado una atresia tipo IV como a continuación se señalan:^{6, 20}

- *Tipo III A:* Atresia intestinal con cabos separados con defecto en V en el mesenterio.
- *Tipo III B:* Este tipo de atresia resulta de un infarto extenso del intestino medio secundario a la oclusión de la arteria mesentérica superior, lo que ocasiona una atresia yeyunal cercana al ligamento de Treitz, con pobre desarrollo intestinal y un defecto grande en el mesenterio. ^{21- 24} El intestino distal recibe una irrigación precaria suministrada de forma retrograda por arcadas anastomóticas de la arteria ileocólica, cólica derecha o arteria mesentérica inferior. En estos casos el desarrollo del intestino tiende a enrollarse alrededor del eje axial vascular anormal. Esto conduce usualmente a daño isquémico crónico en las capas mucosa y muscular en el intestino remanente. ²¹
- *Tipo IV:* Se caracteriza por la presencia de múltiples atresias intestinales; tiene una incidencia de un 6% a14% de las atresias localizadas en yeyuno e íleon. Se observan más frecuentemente en yeyuno proximal. En estos casos es importante preservar la mayor longitud del intestino con múltiples anastomosis primarias. Es menos frecuente la presencia de yeyuno o íleon asociado a la atresia de colon y cuando se presenta es un desafío para el cirujano pediatra, por lo que el objetivo es preservar la mayor longitud intestinal. ^{5, 21}

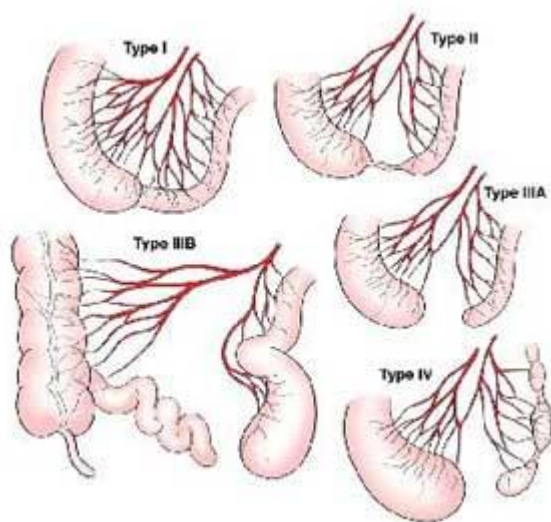


Figura: 1 Tipos de atresia intestinal

Blyth, Dickson y Najjar; reportaron la influencia de herencia familiar en atresia intestinal, pero se considera una variedad distinta; ya que está asociada con bajo peso al nacimiento (70%), prematuridad (70%), malrotación (54%) e incremento del número de anomalías asociadas.⁵

Fisiopatología

La hipótesis del accidente isquémico vascular como causa de la atresia intestinal se apoya en los hallazgos histopatológicos. Se ha demostrado la presencia de fibrosis, cicatrización del tejido de granulación, calcificación neoepitelial, inflamación aguda y crónica, criptitis de los septos del epitelio en el área del segmento atrésico. Además se ha detectado en casos de atresia intestinal yeyuno-ileal la presencia de bilis, cabello, lanugo, células epiteliales escamosas; lo que apoya esta hipótesis.⁵

Es frecuente encontrar hiperplasia e hipertrofia del músculo liso en el segmento proximal previo a la atresia, a diferencia del segmento distal a la atresia en donde lo que se encuentra hipertrofiado es la mucosa, con una obliteración casi total de la luz por entrelazamiento de vellosidades. En estudios histoquímico se han demostrado datos de isquemia, aplanamiento, fibrosis y calcificación mural, que se extienden hasta 3-4 cm del segmento intestinal.⁵

Estudios de motilidad han demostrado una ausencia del potencial pico y de las actividades propulsivas en el segmento atrésico distal, lo cual no ocasiona problemas si se realizó una adecuada anastomosis intestinal como se ha demostrado en estudio con bario tanto anterógrada como retrógrada.

La atresia de colon (AC) es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal en neonatos. Se caracteriza por la ausencia de formación de algún segmento de colon in útero.²²

La AC es considerada la mas rara de las atresias intestinales y representa el 1.8% a 15% de estas; su incidencia es de 1: 66,000 recién nacidos vivos. No se ha observado predilección de género o raza.²²⁻²⁷

Karnak y cols, reportaron un predominio en el sexo masculino, en un estudio descriptivo realizado en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario de Hacettepe en Ankara Turquía. Este mismo predominio ha sido reportado por Polhson y cols y por Vecchia y cols. ^{13, 28, 29}

Generalmente la AC se observan como casos esporádicos en la mayoría de los hospitales pediátricos. En el Reino Unido y Estados Unidos se reporta una incidencia de 1:15,000 a 1: 20,000 nacidos vivos. ^{30,31}

El primer paciente con AC fue descrita en 1673, por Binninger; pero fue hasta 1922 que se reporta el primer sobreviviente por Gaub, quien trato a un niño con atresia de colon sigmoides con una colostomía proximal. En 1947, Potts reportó la realización de la primera anastomosis, la cual se llevo a cabo en un paciente con atresia de colon transverso, el cual sobrevivió. ^{32, 33}

Cox y cols; reportaron en un estudio descriptivo realizado de 1964 a 2005, la presencia de 14 neonatos con AC en el Hospital Red Cross Children's Hospital en Suráfrica. ³⁴

Etensel y cols; realizaron una revisión sistematizada en la literatura, desde el inicio de MEDLINE hasta el 2005. El termino de búsqueda fue "Atresia de Colon" encontrando tan solo 224 casos. ³²

La atresia intestinal es un problema, que expone al recién nacido a situaciones clínicas como síndrome de intestino corto, lo que aumenta la morbilidad y mortalidad por la necesidad de nutrición parenteral y a su vez a la perdida de accesos venosos y complicaciones hepáticas. ³⁵

Etiología:

La etiología de la AC se piensa es similar a lo establecido para la atresia a nivel de intestino delgado; es decir se relacionan con un daño en la vascularidad intestinal fetal como propuso Barnard y Louw en 1955. En vivo se ha observado que la isquemia puede ser desencadenada por eventos hematológicos

(émbolos de la placenta o trombos espontáneos), eventos genéticos (mutación de los receptores del endotelio, péptido vasoconstrictor), o por eventos mecánicos (vólvulos, invaginación, hernia incancerada).^{23, 25, 32, 33, 36, 37}

En un reporte realizado por Benawra y cols, se describieron 3 casos de atresia de colon en familiares de primer grado, por lo que no se puede descartar una etología genética.³⁸

Kim y Cols, reportaron la presencia de AC en gemelos monozigotos, lo que también apoyaría una herencia genética, probablemente ligada al cromosoma X.²⁵

Los mecanismos de desarrollo de atresia intestinal no están aún bien establecidos. Fairbanks y cols; han descrito el papel de la vía FgF10/Fgfr2, (factor de crecimiento fibroblasto 10/receptor de factor de crecimiento fibroblástico 2) en el desarrollo duodenal, cecal y anorectal. La expresión de la Fgf10 se localiza en el mesénquima del colon distal en el desarrollo normal, y es posible demostrar la presencia de Fgfr2 en todo el epitelio gastrointestinal. Se ha demostrado en un modelo murino que alteraciones en el factor de crecimiento de fibroblastos (FgFfr) o en su receptor, se asocian a anomalías craneales y displasias esqueléticas. La ausencia en el ratón de Fgfr2b o de su receptor ocasiona la presencia de atresia de colon con vasculatura mesentérica intacta, y en el segmento atrésico se observa inhibición de la proliferación y aumento de la apoptosis.³⁹

La infección fetal con varicela se ha asociado a la formación de AC; aparentemente el virus produce daño al plexo mientérico, lo que produce pobre desarrollo de los vasos sanguíneos y en consecuencia una condición de isquemia, que da origen a la atresia intestinal. Etelsen y Cols; reportaron en su revisión sistematizada, la presencia de 3 casos de un total de 224 pacientes con AC asociados a infección por varicela *in útero*.³²

La hipótesis del daño vascular *in útero* como causa de la AC parece atractiva, y ha sido reproducida en modelos animales. Sin embargo no explica

completamente la etiología de las malformaciones asociadas; por lo que es posible que exista más de un mecanismo. Los estudios de Puri y Fujimoto, Forcade, Fairbanks y Cols, proponen la teoría de disturbios en la morfogénesis en el periodo embrionario. ^{27, 39, 40, 41}

Malformaciones Asociadas:

A pesar de que la prematurez es común en pacientes con atresia duodenal y yeyunoileal, en pacientes con AC se observan las malformaciones asociadas en menos de la tercera parte de los casos. ²⁶

Etelsen y col; refieren en una revisión sistematizada de un total de 224 casos que solo fue posible identificar la edad gestacional en 128 casos, de los cuales 87 pacientes fueron de término y solo 41 pacientes fueron prematuros. ³²

Dassingier y cols; señalan que la prematurez suele estar presente en pacientes en quienes coexisten AC asociada a gastrosquisis. ²⁶

La mayoría de la literatura no reporta predominio de género, sin embargo en la revisión sistematizada de la literatura llevada a cabo por Etelsen y cols. de 224 casos; fue posible identificar el sexo en 164 y de estos 94 pacientes correspondieron al sexo masculino y 94 al sexo femenino. ³²

La AC se reporta como una malformación aislada en dos terceras partes de los casos; pero en un 30% puede estar asociada con múltiples malformaciones y pueden incluir diversas anomalías. ^{30, 32, 33}

Algunas series como la publicada por Dassingier y col; reportan una tasa de malformaciones asociadas hasta de 58%. ²⁶

Las más comunes se mencionan a continuación: ^{27, 30, 32, 33, 41}

- Tracto gastrointestinal: Enfermedad de Hirschsprung, dilatación segmentaria de colon sin anomalías de las células ganglionares,

malformación anorectal, otras atresias intestinales, divertículo de Meckel, quiste de colédoco.

- Pared abdominal: gastrosquisis, onfalocele, extrofia vesical o extrofia de cloaca.
- Sistema musculo-esquelético: sindáctila, polidactilia, ausencia de radio, pie equino varo.
- Oculares: anoftalmía.
- Cardiacas: Tetralogía de Fallot.
- Faciales: hemiaplasia facial, asimetría facial.
- Neurológicas: agenesia del cuerpo calloso, hipoplasia cerebelar y alargamiento del cuarto ventrículo, mielomeningocele, encefalocele
- Síndrome de Stickler: consiste en condrodistrofia con alteraciones congénitas del colágeno tipo II.
- Cromosomopatías: Síndrome de Down.

La revisión realizada por Etelsen y col; incluyen un total de 224 casos, que representan casi el total de los casos existentes en la literatura mundial; reporta se identificaron una o más malformaciones congénitas en 106 pacientes (47.3%). De estas 92 pacientes presentaron malformaciones gastrointestinales, que se clasificaron como defectos del cierre de la pared abdominal en 40 casos y atresias intestinales en 37 casos, malrotación en 36 casos y quiste de colédoco en 2 casos.³²

Aproximadamente en un 15% a 20% de los niños con AC coexiste con la presencia de atresia de intestino delgado, sobre todo a nivel de íleon y yeyuno. Por tal motivo; durante el evento quirúrgico en todo neonato con atresia intestinal proximal se debe verificar de rutina la permeabilidad del intestino distal incluyendo el colon.^{27, 30, 33}

La AC se ha reportado en una frecuencia de 2.5% en 199 recién nacido con gastrosquisis.^{27, 32}

En la literatura se han reportado 20 casos de malformaciones craneofaciales y oftálmicas, en un total de 290 casos de AC; lo que representa una frecuencia

del 6.9%.²⁷

La asociación de AC con anomalías craneofaciales y oculares parece ser un evento al azar; su asociación es incierta y es posible que implique más de un evento. Se piensa puede resultar de disminución unilateral del aporte vascular del primer y segundo arco branquial, falla de la penetración del mesénquima, anormalidades cromosómicas, efectos teratógenos o infección materno-fetal.²⁷

Fourcade y cols; ha demostrado el efecto teratógeno de la adriamicina que también se asocia anormalidades craneofaciales y atresia intestinal múltiple en ratas.⁴¹

Dassinger et al; en un estudio descriptivo realizado en el periodo de 1992-2008, reportaron 12 casos de pacientes con AC. En esta serie, se reporta en un 58% la presencia de malformaciones asociadas: gastrosquisis en 25%, malrotación intestinal y anomalías musculo esqueléticas en un 17% respectivamente, malformaciones cardiacas como comunicación interventricular en un 8.3%.²⁶

La coexistencia de malformación ano rectal y atresia de colon a nivel mundial se pueden contar con los dedos de la mano y representan un reto único tanto en el manejo medico como quirúrgico.²² La combinación de estas anomalías requieren un tratamiento quirúrgico en etapas y manejo medico extenso para establecer la continuidad intestinal, absorción intestinal optima, y defecación adecuada. Aún la presencia por separado de estas patologías tienen una alta morbilidad, una alta carga financiera y mortalidad elevada.²² La presencia de un accidente vascular es la teoría mas aceptada en el desarrollo de la AC; por el contrario la etiología de la malformación anorectal se considera tiene un origen multifactorial que puede incluir la participación de genes recesivos.^{22, 42}

Desde que Hyde y de Loremier reportaron por primera vez la asociación de enfermedad de Hirschsprung y AC en 1968; se han reportado aproximadamente otros 26 casos similares de manera aislada en la literatura.

30, 43, 44

Dassinger reporta que en base a la revisión realizada por Etensel y cols, más

los casos reportado por Cox y cols, y su propia serie; se podría estimar una incidencia de AC y Enfermedad de Hirschsprung en 9.7% (26 paciente con enfermedad de Hirschsprung/268 pacientes con AC).^{26, 32, 34}

La etiología exacta de esta asociación no esta bien establecida, evidencia experimental indica que daño intrauterino antes de la fijación retroperitoneal del colon. En las etapas tempranas de la vida embrionaria (entre la 6ª y 10ª de la etapa de somita en embriones de pollos), la isquemia puede retardar la migración cefalocaudal de las células ganglionares, o incluso destruir estas. Este fenómeno explicaría el desarrollo de enfermedad de Hirschsprung; por lo que debe suceder un evento posterior probablemente un accidente isquémico, lo que dará como consecuencia el desarrollo de una atresia intestinal. Por lo tanto puede haber ciertos fetos genéticamente susceptibles a los factores ambientales que permiten la coexistencia de AC y enfermedad de Hirschsprung.^{24, 30, 45}

Esta asociación ha despertado grandemente la curiosidad de diversos investigadores; por lo que se describen 3 posibles teorías de la asociación de AC y enfermedad de Hirschsprung:

- Algunos autores sugieren que la AC es la causante de la enfermedad de Hirschsprung; por lo que establecen que la migración de las células de la cresta neural se lleva a cabo de manera cefalocaudal durante la semana 5ª-12ª. Y cualquier insulto a la vascularidad del mesenterio ocasiona AC, lo que forma una barrera mecánica para la migración de las células ganglionar y resultando en una aganglionosis distal al segmento atrésico. Sin embargo existe evidencia de células ganglionares posterior al segmento atrésico.^{30, 46}
- La segunda teoría propuesta por Hyde y de Lorimier; por el contrario proponen que la enfermedad de Hirschsprung da origen a la AC. Es decir que los segmentos intestinales con enfermedad de Hirschsprung que se encuentran llenos de meconio pueden presentar un vólvulo in útero con interrupción de la circulación intestinal ocasionando secundariamente un segmento intestinal atrésico.^{30, 46}
- La tercera teoría propone un desorden genético como causa de la

presencia simultanea de ambas entidades. ^{30, 45}

La AC puede ser diagnosticada en la etapa neonatal; sin embargo la asociación de esta con enfermedad de Hirschsprung puede retrasarse hasta 15.6 meses (13 días-5 años), según lo reportado por Etelsen y cols. ³² Por lo tanto es importante descartar enfermedad de Hirschsprung antes de restablecer la continuidad intestinal en todos los pacientes con AC, ya que de lo contrario la anastomosis intestinal podrá fracasar, teniendo fuga de la misma. ^{11, 24, 30}

Pal K; reporta la asociación de hernia de cordón con la presencia de AC, y sugiere que probablemente se deba a un accidente vascular en el intestino extracelómico herniado. Esto da más fortaleza a la teoría de accidente vascular como causa de la AC. ³⁶

Otras malformaciones poco comunes reportadas en la literatura, es la asociación de AC con quiste de colédoco. La etiología de esta asociación sugiere que la presencia de un quiste de colédoco en expansión in útero en etapas tempranas de la gestación, ocasiona por efecto de compresión directa sobre la arteria mesentérica superior o sobre el mesenterio del colon transversal, un evento isquémico que dará origen a una AC. ^{31, 32, 47}

Komuro H y col; reportan el caso de un recién nacido con AC asociado simultáneamente a quiste de colédoco, ano imperforado e hipoplasia de la aorta abdominal. ⁴⁸

Recientemente Yap TS y cols; reportaron el primer caso de AC asociado con fibrosis quística. Esto no justifica la búsqueda sistematizada de fibrosis quística en estos pacientes; sin embargo es importante tenerla en mente, sobre todo cuando la evolución postquirúrgica de los pacientes con AC no sea satisfactoria o cuando se observe falla de medro en el niño. ⁴⁹

Clasificación de Atresia de Colon:

La clasificación de Grosfeld y cols, propuesta para las atresias de intestino delgado también aplica a la atresia de colon.^{32, 33}

- Tipo I: obstrucción intraluminal por una membrana con pared intestinal y mesenterio intacto.
- Tipo II: Cabos intestinal que terminal en cabos ciegos conectados por un cordón fibroso.
- Tipo IIIa: Cabos intestinales ciegos completamente separados de intestino con un defecto mesentérico en forma de V.
- Tipo IIIb: Atresia en cascara de manzana.
- Tipo IV: Atresia múltiple

La atresia tipo III es la más común; sobre todo en el colon ascendente y transversal, mientras que distal al ángulo esplénico son más frecuente la atresia tipo I y II. Se han descrito defectos mesentéricos complejos y múltiples atresias.^{26, 30}

Dassinger y cols; reportan en 12 casos con atresia de colon, observando que en 58.3% de los casos se presento en el colon derecho, seguido por la localización en el colón descendente en un 25% y menos frecuente en colon transversal solo en 17%. El tipo de atresia correspondió a la tipo III en 91.6% y solo en un 8.4% se presento la atresia tipo I.²⁶

En la revisión sistematizada realizada por Etensel y col; de un total de 224 casos, fue posible identificar el tipo de atresia en 187 casos. Siendo el tipo más frecuente la atresia tipo III en 113 casos (60,4%), 28 casos fueron tipo I (15%), 27 casos tipo II (14.4%) y en 19 casos (10%) se reporto la presencia de atresia tipo IV. Sin embargo la localización exacta y el tipo de atresia solo fueron posibles en 121 casos como se observa en el cuadro 2.³²

TIPO DE ATRESIA n= 187	COLON DERECHO n=122	COLON IZQUIERDO n=48
Tipo I n= 28	9	13
Tipo II n= 27	4	9
III n=113	70	14
IV n= 19	1	1

CUADRO 2. Etelsen y cols, reportan la localización exacta y el tipo de atresia.

La estenosis congénita de colon es mucho menos frecuente que la atresia de colon, la causa de la estenosis se ha atribuido también a una interrupción de la circulación sanguínea del colon durante el desarrollo embrionario. Una obstrucción parcial intraluminal por membrana también se ha descrito como la causa de la estenosis de colon.

Presentación Clínica

Las manifestaciones clínicas de una paciente con atresia de colon se presentan al nacer, con datos típicos de oclusión intestinal: distensión abdominal marcado y progresivo dentro de 24 a 48 horas después del nacimiento, vómitos biliares que progresan ha contenido fecaloide y ausencia de paso de meconio.^{23, 26, 32, 33} En 10% de los casos de AC se ha reportado que pueden presentarse con neumoperitoneo.³⁷

El diagnóstico es frecuente que se puede retrasar varios días, por la falta de sospecha diagnóstica.²⁶ Las malformaciones asociadas coexistentes con atresia de colon en neonatos, generalmente son evidentes a la inspección.²³

El apoyo de ventilación mecánica puede ser necesario debido a la dilatación intestinal masiva y/o por la presencia de neumoperitoneo; esto es generalmente debido a un retardo en el diagnóstico.^{23, 37}

Diagnóstico.

El uso de ultrasonido prenatal no es un método frecuente de diagnóstico; a pesar de que el colon del feto, puede ser visible desde la semana 28ª de gestación, típicamente muestra un asa dilatada del intestino o colon, lo que sugiere la presencia de una atresia intestinal distal. La presencia de polihidramnios no es común ya que el punto relativamente distal de la obstrucción permite la absorción de líquido amniótico en el intestino delgado proximal. ^{23, 32}

El diagnóstico puede retardarse por varios factores, como son retardo en el acceso a los servicios de salud, falta de herramientas diagnósticas adecuada y principalmente la falta de experiencia por el personal de salud de esta patología. ^{22, 26, 49}

Si la obstrucción intestinal no se trata prontamente, se favorece la presencia de complicaciones graves como deshidratación, alteraciones electrolíticas, acidosis y sepsis. La dilatación de la asa colónica de no resolverse prontamente puede ocasionar necrosis y perforación del colon ^{49, 50}

En el niño con atresia de colon; la radiografía de abdomen muestra típicamente múltiples asas intestinales distendidas con niveles hidroaéreos e imagen de vidrio despulido mezclado con aire. ^{23, 32, 37, 51}

La presencia de la distensión intestinal tan importante, se debe a un segmento colon que representa un asa ciega dilatada que se encuentra entre la válvula ileocecal y el segmento atrésico. ^{23, 32, 52} La presencia de una asa intestinal dilatada de manera desproporcionada aislada debe hacer sospechar en una atresia de colon. Ver figura 3

La distensión intestinal puede ser tan severa que puede ser confundida con un neumoperitoneo. La presencia de neumoperitoneo es un signo de perforación proximal de colon usualmente asociado con dolor abdominal; lo que se puede

observar en 10% de los niños. ^{23, 32, 37, 51}

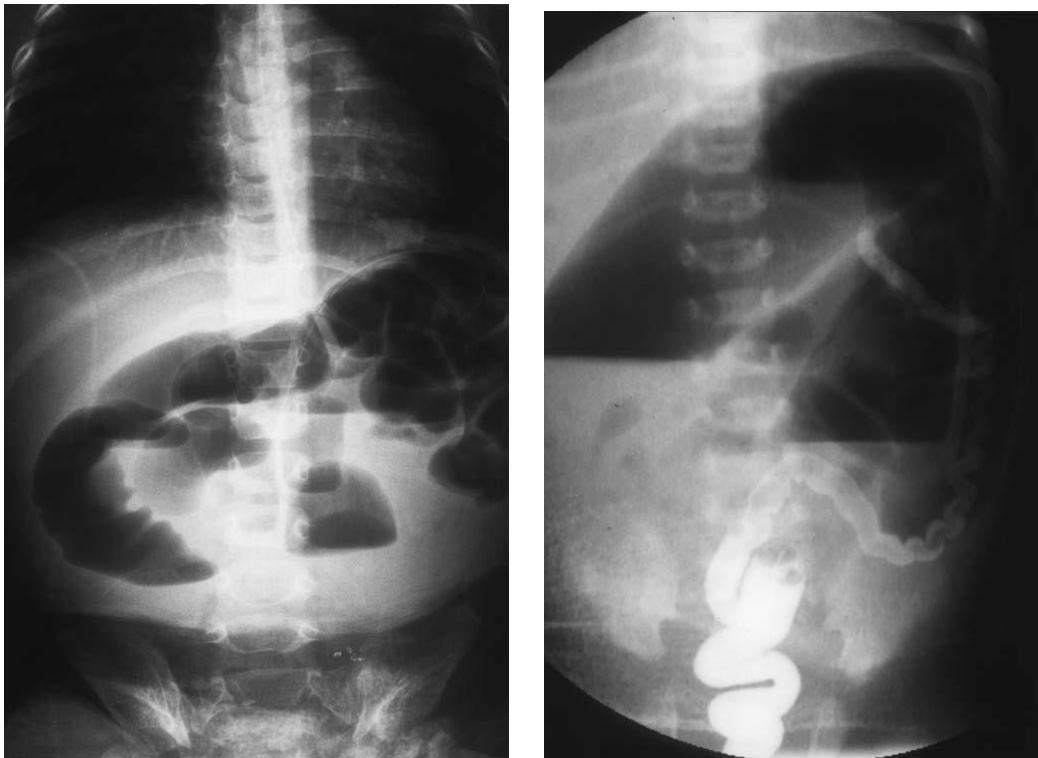


Fig. 3. A) Radiografía de abdomen con múltiples niveles hidroaéreos. B) Colon por enema donde se observa microcolon con una obstrucción a nivel de la flexura esplénica.

El colon por enema con material hidrosoluble es el estudio de elección para establecer el diagnóstico de atresia de colon o estenosis colónica en la evaluación de cualquier neonato con sospecha de atresia intestinal distal. ^{23, 26, 32, 33}

La presencia de un nivel líquido, con un asa intestinal dilatada desproporcionadamente o la imagen de manga de viento son signos patognomónicos de AC en un colon por enema. ⁴⁹

Se debe tener cuidado en la realización del colon por enema y evitar aumentar demasiado la presión intraluminal ya que se puede producir una perforación

colónica. Etelsen reporta 2 casos con perforación colónica a nivel del microcolon después del colon por enema. ^{19, 32}

Eventualmente; si en un paciente después de la reparación quirúrgica de la AC, existen datos de obstrucción distal al sitio de la anastomosis en un colon por enema, obliga sospechar en una Enfermedad de Hirschsprung como se puede ver en la figura 4. ²⁴

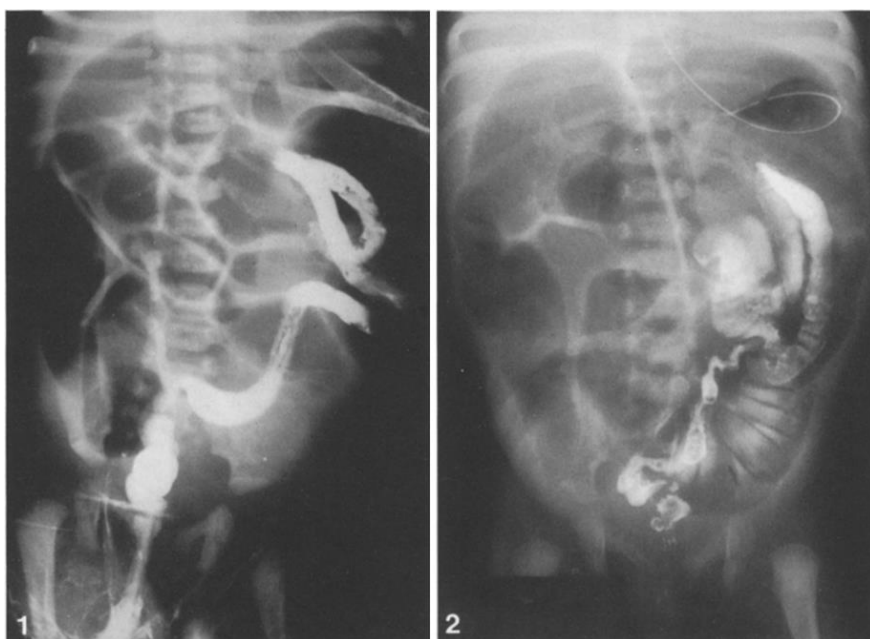


FIGURA 4: En la 1ª imagen de colon por enema inicial se demostró una obstrucción cerca del ángulo esplénico del colon así como un microcolon distal. Y en la 2ª imagen de colon por enema realizado 2 semanas después de la cirugía se observa un paso adecuado del medio de contraste a nivel del ángulo esplénico sin embargo persiste la imagen de microcolon lo que debe hacer sospechar en Enfermedad de Hirschsprung.

La presencia de microcolon en el estudio contrastado y una posición anormal de este en la pelvis, es otro dato que debe hacer sospechar de la asociación de AC con enfermedad de Hirschsprung. ^{30, 26, 32, 53}

Fishman y cols, reportan la falta de fijación de colon en el colon por enema con

la presencia de aganglionosis. ⁵⁴

Si bien es cierto que el colon por enema es el estudio de elección para el diagnóstico, no siempre es posible realizarse, por lo que la falta de este estudio prequirúrgicamente no debe retrasar el tratamiento de pacientes con sospecha de AC. ⁵⁰

Haxhija EQ y cols; reportan que en pacientes con sospecha de AC, realizaron el diagnóstico en base a los hallazgos clínicos y en una radiografía simple de abdomen. ⁵⁰

Tratamiento

Cualquier neonato con sospecha de obstrucción intestinal debe tener sonda nasogástrica para descomprimir en lo posible las asas intestinales y reanimación con líquidos intravenosos. Los antibióticos de amplio espectro son generalmente administrados antes de la intervención quirúrgica. ¹¹

En pacientes con sospecha con atresia de colon, el manejo quirúrgico debe realizarse a la brevedad ante el riesgo de perforación y vólvulo segmentario. ²³

Etelson y cols; reportan en una revisión sistematizada que el tiempo promedio de manejo quirúrgico fue de 44.5 horas, además de que observo un aumento en la mortalidad cuando el manejo quirúrgico se realizo después de las 72 horas ($p=.004$). ³²

El retardo en el manejo quirúrgico más de 4 días se ha asociado con una mortalidad de 100%. ^{23, 28}

La laparotomía se debe realizar a través de una incisión supraumbilical transversa, tomando en cuenta la posición de un posible estoma. Las lesiones obstructivas se resecan a lo largo de las asas comprometidas o excesivamente dilatadas en orden para facilitar la recuperación funcional. La preservación del intestino es un principio importante en cualquier tipo de atresia. La

permeabilidad del segmento distal debe de demostrarse antes y después de la cirugía. La continuidad intestinal se restablece más adecuadamente con una anastomosis en una sola capa termino-oblicua.¹¹

Existe debate sobre cual es el tratamiento quirúrgico ideal en pacientes con AC; anteriormente se pensaba que la localización anatómica de la atresia determinaba la toma de decisión quirúrgica. En el caso de pacientes que la lesión se localizaba en el colon ascendente o el colon transverso; se sugería tanto la colostomía temporal como la resección del sitio de la atresia y anastomosis inmediata, mientras que para las lesiones del colon izquierdo siempre estaba obligada la colostomía.^{23, 26, 30, 33}

Recientemente varios autores defienden la reparación primaria en pacientes con AC; sin importar la localización de esta.^{26, 28, 33} Sin embargo la anastomosis primaria puede ser técnicamente difícil por las diferencia de calibre entre el segmento colónico proximal y distal y ocasionar pérdida importante de intestino por la resección del externo dilatado.³³

Watts y cols, reporta que la anastomosis primaria puede ser difícil técnicamente sin importar la localización anatómica de la atresia, debido a las discrepancias entre el cabo intestinal proximal y distal, lo que puede favorecer el riesgo de fugas intestinales. Además la misma distensión del asa intestinal compromete la vascularidad de la misma. Sugiere conservar la mayor cantidad de colon ascendente, para maximizar el área de superficie colónica y evitar la frecuencia de evacuaciones. Por lo que recomiendan en todo paciente con atresia de colon realizar inicialmente colostomía.^{23, 52}

En varias publicaciones se menciona que el realizar anastomosis primaria en pacientes con AC, hay que tener en cuenta la dilatación del colon previo al sitio de la atresia debido a la competencia de la válvula ileocecal. Si se realiza una anastomosis primaria se puede perder no solo el colon dilatado sino el íleo terminal y la válvula ileocecal, como se observa en la figura 5.^{33, 52}



Figura 5: Se observa la dilatación de colon entre la válvula ileocecal y el sitio de la atresia.

El íleon terminal juega un papel importante en la absorción de ciertos nutrientes; mientras que la válvula ileocecal juega un importante rol en el control del tránsito intestinal. Por lo que las anastomosis ileocólicas pueden presentar múltiples complicaciones como se señalan a continuación: ⁵²

- La pérdida de íleon terminal, y válvula ileocecal puede tener secuelas en la absorción de agua y vitamina B12.
- La realización de una anastomosis ileocólica puede producir sangrado por ulceración incluso muchos años después de la cirugía.
- Se puede favorecer la formación de litos, esto debido a la alteración de la circulación entero hepática de los ácidos biliares. Esto generalmente se observa años después de la resección ileal durante la pubertad. ⁵²

Corbett HJ y cols; proponen con el objetivo de preservar la mayor cantidad de colon y la válvula ileocecal proximal a la AC, una técnica que consiste en la realización de un estoma en íleon terminal previo a la zona dilatada y la válvula ileocecal y otro estoma en colon previo al sitio de la atresia, finalmente un

tercer estoma en colon distal. ⁵²

En opinión del autor de esta tesis; esta técnica tiene el inconveniente del manejo de múltiples estomas. Se ha reportado como complicación la presencia de prolapsos en el sitio del estoma de colon proximal al sitio de la AC; el propósito de esta técnica de evitar la pérdida de intestino se puede igualar a los resultados obtenidos al realizar una derivación intestinal en bocas separadas en el sitio de la atresia intestinal.

England RJ y cols.; reportan 13 pacientes con AC en un estudio descriptivo realizado entre 1997 y 2011. De los cuales en 10 de 12 pacientes se les realizó hemicolectomía derecha para facilitar la continuidad intestinal. En su estudio concluyen que la realización de una anastomosis intestinal segura y funcional en pacientes con AC, representa un reto y que la realización de una derivación intestinal no siempre facilita la realización de la anastomosis. ⁵⁵

Teng-Hsu y cols; sugieren que en aquellos pacientes en que se condicione una pérdida importante de colon, debe preferirse la reparación en etapas e inicialmente realizar una colostomía. ³³

Cox y cols; reportan un estudio descriptivo en 14 pacientes durante un lapso de 39 años, de los cuales en 6 pacientes realizaron resección y anastomosis inicial. Los autores refieren que la anastomosis primaria puede realizarse siempre y cuando se descarte la presencia de enfermedad de Hirschsprung, que no haya dificultad técnica en la realización de la anastomosis y si la diferencia de calibres del cabo proximal y distal se mantiene menor de 3:1. Sus resultados no son alentadores ya que reportan una tasa alta de complicaciones asociado a la falta de diagnóstico de patologías asociadas. ³⁴

Dassingier M y col; refieren en un estudio descriptivo llevado cabo en un periodo de 15 años; de 12 niños con atresia de colon solamente en 2 pacientes (16.7%) decidieron realizar derivación intestinal por presentarse simultáneamente con gastrosquisis. Mientras que en los 10 pacientes (83,3%) restantes se realizó reparación primaria de la atresia; a 9 pacientes (75%) con

atresia tipo III se realizó resección y anastomosis intestinal y en 1 paciente (8.33%) con atresia tipo I se realiza resección de la membrana. No reportan complicaciones con la realización de anastomosis intestinal primaria. La estancia intrahospitalaria en estos pacientes fue de 9 días (rango de 4-25 días), con una supervivencia del 100%.²⁶ Es importante señalar que en este estudio ninguno de los pacientes presentó asociación con enfermedad de Hirschsprung.

Dassinger y cols; en pacientes con atresia tipo III, recomiendan realizar resección de segmento atrésico proximal dilatado, sin importar si esto involucra la resección de la válvula ileocecal y posteriormente anastomosis con el segmento distal atrésico. En su serie reporta que en 10 pacientes en los que realizó este procedimiento, solo 1 paciente presentó datos de malabsorción intestinal que mejoró con manejo médico.²⁶

A pesar de que algunos autores recomiendan que la anastomosis primaria sea la cirugía de elección; esta debe estar contraindicada en aquellos pacientes en que exista inestabilidad médica, compromiso vascular intestinal, diferencia de calibre importante de los cabos intestinales, contaminación fecal o comorbilidades importantes.¹¹

La realización de técnicas de reducción colónica no se recomienda debido al excelente resultado de la resección y anastomosis. A pesar de que esta ha sido reportado en 3 casos de pacientes con atresia de colon.³²

La presencia de AC complejas y aquellas asociadas con defectos de pared abdominal pueden requerir abordajes diferentes; entre ellas la realización de estoma.³²

Karnak y cols, reportan en un estudio descriptivo de 18 pacientes en un lapso de 22 años a 3 pacientes que se les decidió realizar anastomosis y el 100% presentó fuga y fallecieron. Por lo que recomiendan que el objetivo principal del manejo con pacientes con AC es la descompresión intestinal y que esto se logra con la realización de una colostomía.¹³

En aquellos casos en que se sospeche la asociación de atresia de colon con enfermedad de Hirschsprung; si se planea realizar anastomosis primaria, es obligatorio realizar biopsia rectal por succión transquirúrgica o seromuscular en el microcolon para evaluar la presencia de células ganglionares.^{26, 36}

De igual manera si se considera realizar una colostomía; se debe examinar los plexos mientérico a nivel del sitio de la colostomía durante la cirugía y se debe realizar una biopsia rectal por succión antes de la anastomosis intestinal ya que de lo contrario puede ser causa de múltiples reintervenciones quirúrgicas.³⁰

En la literatura varios de los reportes de pacientes con AC y enfermedad de Hirschsprung en los que se realizó anastomosis primaria reportan tasa alta de dehiscencia de la anastomosis y/o recurrencia de obstrucción intestinal. La asociación entre estas 2 entidades no se sospecho hasta que se presentaron las complicaciones mencionadas.^{25, 46, 53}

Si después del manejo quirúrgico persisten datos de obstrucción se debe sospechar asociación de AC con enfermedad de Hirschsprung.²⁴ Por lo que siempre que se enfrente un paciente de AC se debe tener en cuenta la asociación de esta con enfermedad de Hirschsprung.^{24, 32}

Otro reto en el manejo de la AC, asociado con malformación anorectal; se recomienda la realización de colostomía para descompresión y evacuación del contenido intestinal. Y posteriormente dependiendo de la longitud del segmento atrésico, se puede realizar anastomosis termino-terminal o reservorio en J antes de realizar el descenso intestinal.²²

Es importante recordar que los pacientes con AC presentan microcolon, que resulta de la falta del uso de colon in útero. Por lo que previo al cierre de la colostomía se debe realizar preparación colónica. Teng-Hsu y cols; recomiendan para esto la administración de solución salina 3 veces, al día previo a realizar el cierre de la colostomía. Con el objetivo de estimular el crecimiento y funcionalidad intestinal, los resultados fueron alentadores y la

diferencia del diámetro intestinal disminuyo de 9 a 5 veces en un periodo de 4 meses. ³³

Finalmente Etelsen y cols; en el 2005 en una revisión sistematizada de 30 series que incluyo un total de 224 casos, se encontró que el tratamiento quirúrgico fue: derivación intestinal (ostomía) en 132 casos, en 3 pacientes se realizo resección y anastomosis, simultáneamente derivación intestinal protectora (ostomía), en 45 pacientes mas se decidió realizar anastomosis intestinal con o sin cirugía de reducción pero sin derivación protectora. En base a esta revisión se concluyo que la anastomosis primaria, se puede realizar en aquellos pacientes con AC localizadas previas al ángulo esplénico, aunque puede asociarse a la perdida de un segmento largo de colon. Mientras que en aquellos pacientes con AC distal al ángulo esplénico se recomienda la realización de colostomía y anastomosis diferida. ³²

El manejo de pacientes con AC asociado a gastrosquisis, es una situación especial, ya que tienen un riesgo importante de asociarse a síndrome de intestino corto. Haxhija EQ y col reportan que en su serie de 14 pacientes con AC, en 2 pacientes con AC y gastrosquisis requirieron de la realización de técnica de alargamiento intestinal (STEP), con una tasa alta de complicaciones.

50

Pronóstico

Las complicaciones de la reparación de atresia de colon y estenosis son comúnmente las mismas que para otros tipos de cirugías a nivel del colon. Entre las que se incluyen estenosis de la anastomosis, fuga de la anastomosis, disfunción de los segmentos proximales, obstrucción intestinal por bridas, infección de herida y problemas relacionados con estomas. ^{32, 23, 53}

El pronóstico de la AC diagnosticada tempranamente siempre y cuando no se asocie a malformaciones serias es bueno con una mortalidad <10%. ^{23, 32}

Dalla Vecchia et al reportaron una mortalidad de 0% en 19 pacientes en donde se individualizo el tratamiento de los pacientes con AC. ²⁹

Etelen y cols; en una revisión sistematizada de 224 casos en un total de 30 series, pudieron establecer la sobrevida en 159 pacientes, encontrando que esta fue de 74.3%, con una mortalidad de 25.7%. Observando que el tiempo de la atención quirúrgica se relaciono con la sobrevida. En 100 pacientes en que la cirugía se realizó antes de las 72 horas tuvieron una sobrevida de 80%, mientras que en aquellos pacientes que se realizó la cirugía después de las 72 horas 24 pacientes; solo 54% sobrevivieron. Por lo que si encontraron una relación en el tiempo de realización del manejo quirúrgico y la sobrevida, es decir aquellos pacientes que se realice cirugía después de las 72 horas se asociaron a mayor mortalidad $p=0.04$.³²

El retardo en la atención de mas de 4 días se asocia a una mortalidad del 100%, en parte porque el colon proximal del segmento atrésico actúa como una asa ciega, con sobredistensión de la misma que puede llegar a isquemia intestinal.²³

Powell y Raffensperger; reporta 15 complicaciones en 19 pacientes con AC tratados entre 1946 y 1978, con una tasa de mortalidad de 10.5%. Vecchia y cols; reportan 21 pacientes con AC y estenosis de 1972 a 1997, 12 de estos pacientes tuvieron complicaciones incluyendo infecciones de herida quirúrgica, prolapso de estoma, íleo prolongado y oclusión tardía por bridas. En otras series contemporáneas no hubo mortalidad y la sobrevida fue del 100%.¹¹

La clave del éxito en el tratamiento de los neonatos con atresia colon consiste en los cuidados previos a la cirugía, donde se utilizará un equipo multidisciplinario para su diagnóstico temprano, estabilización hemodinámica y ventilatoria, escogiendo de manera adecuada para cada paciente el procedimiento quirúrgico, el manejo postquirúrgico y la nutrición.¹³

Podemos concluir que el diagnóstico temprano y el tratamiento individualizado de los pacientes con AC tienen un pronóstico favorable, Sin embargo otros factores como retraso en el diagnóstico, tratamiento, errores técnicos, depleción nutricional, sepsis y malformaciones asociadas pueden interferir con

la sobrevida, lo que ocasionaría morbilidad y mortalidad.³²

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La atresia de colon es una causa rara de obstrucción intestinal y poca información está disponible acerca su manejo y predictores de resultado, es extremadamente difícil de diagnosticar; generalmente se requiere la revisión del intestino durante una laparotomía exploradora por lo cual el diagnóstico prenatal y el envío temprano del paciente es necesario para mejorar su pronóstico y evitar mayores complicaciones con manejo medico y quirúrgico oportuno.

El manejo quirúrgico de la atresia de colon ha sido modificado sobre los años, estudios previos recomendaban resección con anastomosis primaria para atresia proximal a la flexura esplénica y colostomía con anastomosis posterior para la atresia distal a este punto. En los últimos años varios autores han abogado el uso de la resección y anastomosis primaria independientemente de la localización de la atresia, lo que hace controversial su manejo quirúrgico por lo que son necesarios más estudios y análisis de esta patología para mejorar su pronóstico.

La presentación de la atresia de colon puede ser retrasada por un número de factores; incluyendo acceso restringido a la atención y falta de instrumentos diagnósticos o falta de experiencia clínica con el trastorno, por lo cual es necesario realizar un análisis de su comportamiento clínico y quirúrgico.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la experiencia quirúrgica en el manejo del recién nacido con atresia de colon en la UMAE Hospital de pediatría CMNO en un periodo de 7 años?

JUSTIFICACIÓN

MAGNITUD:

La atresia de intestino es la más frecuente de las malformaciones congénitas obstructivas del tubo digestivo en recién nacidos, se le encuentra en cerca de un tercio de los casos de obstrucción intestinal neonatal, de estas la atresia de colon es considerada la atresia intestinal más rara del tracto gastrointestinal correspondiendo a 1.8% a 15%. Sin embargo su frecuencia ha sido difícil precisarla, la revisión de Evans, apoyada en el análisis de 1,498 casos de atresia intestinal, señala que el 10% correspondieron a atresia colonica, mientras que en los hospitales de estados unidos corresponde a 1 en 20,000 nacimientos. Desconocemos la estadística de atresia de colon en nuestro medio.

TRASCENDENCIA:

Hay muchas controversias acerca de su manejo quirúrgico, es necesario realizar comparaciones entre los múltiples tratamientos y valorar cual es el que tiene mejores resultados.

Si la atresia de colon se diagnostica de manera temprana y sin patologías asociadas la mortalidad es de menos del 10%, sin embargo el diagnostico de esta patología por lo regular es tardío acudiendo el paciente con complicaciones inherentes de esta enfermedad por lo cual es necesario valorar la presentación clínica de estos pacientes para mejorar la rapidez y precisión del diagnóstico.

Es importante conocer la estadística de la atresia de colon para verificar los resultados del manejo que se realiza en esta patología y detectar las complicaciones que pudieran ser prevenibles y que pueden llevar a la muerte del paciente.

FACTIBILIDAD

El Hospital de Pediatría cuenta con personal capacitado incluyendo al equipo de cirugía pediátrica y anesthesiólogos pediatras para la resolución de esta patología, además de contar con una terapia intensiva neonatal donde se vigila la evolución postquirúrgica para manejo ventilatorio, hemodinámico y donde se puede otorgar apoyo nutricional con vigilancia estrecha de los pacientes para detección oportuna de complicaciones.

VULNERABILIDAD:

A comparación con otras localizaciones de atresias intestinales la Atresia de Colon tiende a diagnosticarse más tardíamente y enviado a unidades de tercer nivel ya con complicaciones relacionadas con una mortalidad alta por lo cual es necesario el diagnóstico oportuno para mejorar el pronóstico de estos pacientes.

Existen muchas controversias acerca del manejo quirúrgico y son pocos los estudios de comparación entre los mismos siendo necesario la realización de nuevos análisis sobre los resultados y valoración del procedimiento quirúrgico de elección para mejorar el pronóstico y supervivencia.

Gran parte de los pacientes con atresia de colon acuden con un diagnóstico tardío con complicaciones relacionadas por lo cual es necesario realizar un análisis de su presentación clínica y complicaciones para mejorar su tratamiento.

HIPÓTESIS

Al tratarse de un estudio de carácter descriptivo no se requiere de una hipótesis.

OBJETIVO GENERAL

- Describir la experiencia en el manejo quirúrgico de recién nacidos con Atresia de Colon en la UMAE Hospital de pediatría CMNO en un periodo de 7 años.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Determinar la sintomatología de los pacientes con atresia de colon.
- Determinar las principales malformaciones acompañantes que influyen directamente en el pronóstico de la atresia de colon.
- Determinar los hallazgos trans-quirúrgicos, la técnica utilizada y su influencia sobre el pronóstico y supervivencia
- Describir la evolución clínica y determinar las principales complicaciones secundarias a la técnica quirúrgica.

MATERIALES Y METODOS

DISEÑO DEL ESTUDIO

Estudio descriptivo y retrospectivo

UNIVERSO DEL TRABAJO

Todo paciente recién nacido con diagnóstico de Atresia de Colon que ingresó al servicio de cirugía pediátrica de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente de la ciudad de Guadalajara, Jalisco, México, en un periodo comprendido entre el 1º de Enero de 2007 al 1º de Enero de 2014

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Recién nacido derechohabiente del Instituto Mexicano del Seguro Social de cualquier edad hospitalizado con diagnóstico de atresia de colon
- Expediente clínico completo
- Pacientes sometidos a intervención quirúrgica en la unidad de estudio

CRITERIOS DE NO INCLUSIÓN

- Pacientes intervenidos en otras unidades médicas
- Pacientes con expedientes incompletos

VARIABLES INDEPENDIENTE

Tipo de atresia de Colon

VARIABLES DEPENDIENTES

Edad, sexo, presentación clínica, malformaciones acompañantes, técnica utilizada y complicaciones

OPERACIONALIZACIÓN DE LAS VARIABLES

Variable	Definición	Tipo variable	Indicador
Edad	Tiempo transcurrido desde el nacimiento al diagnóstico de la atresia de colon	Cuantitativa nominal	Días
Género	Características fenotípicas que identifican a los individuos como hombres y mujeres	Cualitativa nominal	Femenino Masculino
Presentación Clínica	Forma en que se sospecho el diagnóstico	Cualitativa dicotómica nominal	I. Oclusión intestinal II. Perforación intestinal
Tipo de atresia	Tipo de alteración anatómica intestinal	Cualitativa nominal	I. Tipo I II. Tipo II III. Tipo III A IV. Tipo III B V. Tipo IV
Malformaciones acompañantes	Alteraciones anatómicas que ocurren en la etapa intrauterina y que pueden ser alteraciones de órganos.	Cualitativa dicotómica nominal	I. GASTROSQUISIS II. ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG III. NINGUNA

Técnica quirúrgica	Procedimiento quirúrgico realizado para la corrección de la atresia de colon	Cualitativa dicotómica nominal	I. DERIVACION INTESTINAL II. ANASTOMOSIS INTESTINAL
Complicaciones	Presencia de complicaciones quirúrgicas.	Cualitativa nominal	I. Oclusión II. Fuga de la anastomosis III. Estenosis de la anastomosis IV. Infección de herida quirúrgica

CALCULO DEL TAMAÑO DE LA MUESTRA

No se requiere de un cálculo de muestra ya que se incluyen el total de pacientes que cumplen con los criterios de inclusión, el tipo de muestra es no probabilístico de casos consecutivos.

INSTRUMENTOS DE RECOLECCIÓN

Los datos se recolectaron mediante un formato elaborado específicamente para este estudio, en donde se captó la información de interés de los expedientes clínicos, el cual se incluye en el anexo 2 de este protocolo.

DESARROLLO DEL ESTUDIO

- Se revisaron los expedientes clínicos de pacientes que cumplieron con los diagnósticos de inclusión y no inclusión
- Una vez autorizado el protocolo por el Comité Local de Investigación en salud (CLIS 1302) de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente se inició con la recolección de pacientes y datos de interés
- La recolección de datos se hizo en base a una cédula preestablecida
- Los datos fueron descargados en la base electrónica SPSS versión 21.0 para Windows para el análisis estadístico correspondiente

INFRAESTRUCTURA

La unidad hospitalaria en la que se realizó el estudio cuenta con las condiciones materiales y estructurales necesarias para el manejo de esta patología, terapia intensiva neonatal, gabinete, quirófano, material quirúrgico, área de archivo y almacenamiento de la información. El recurso humano necesario incluye las especialidades de Neonatología, Cirugía Pediátrica, Anestesiología Pediátrica, Enfermería con especialización pediátrica y quirúrgica, finalmente personal de Archivo y Trabajo Social capacitado.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

- Las variables cualitativas se analizaron a través de un estudio descriptivo con frecuencias y porcentajes
- Las variables cuantitativas se analizaron de acuerdo a la curva de distribución asimétrica de los datos misma que se determinó con la prueba de Kolmogòrov-Smirnov
- Se utilizó medianas y rangos en caso de curva no simétrica o bien con medias y desviación estándar en caso de curva simétrica
- Los datos se capturaron en el paquete Microsoft Excel 2010
- El análisis se realizó en el paquete estadístico SPSS 17 para Windows y los resultados se presentaron en tablas y gráficos.

RECURSOS NECESARIOS

HUMANOS:

- Personal del Departamento de Cirugía Pediátrica de la Unidad Médica de Alta especialidad Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente.
- 3 médicos quirúrgicos que obtuvieron la información de los expedientes para que captación de las complicaciones médicas y quirúrgicas (morbilidad) de los pacientes portadores de atresia colon, así como los pacientes que fallecieron por estas causas.
- 1 analista estadístico.

MATERIALES:

- Expedientes físicos y electrónicos clínicos de pacientes postquirúrgicos de atresia intestinal.
- Hoja de recolección de datos.
- Equipo de cómputo con programa de Word y Excel y SPSS 17.0 para Windows.
- Impresora HP láser 3000.
- Hojas blancas (200).

FÍSICOS:

- Laboratorio y gabinete (Rayos X).
- Quirófanos.
- Material quirúrgico.
- Terapia intensiva Neonatal.

FINANCIEROS.

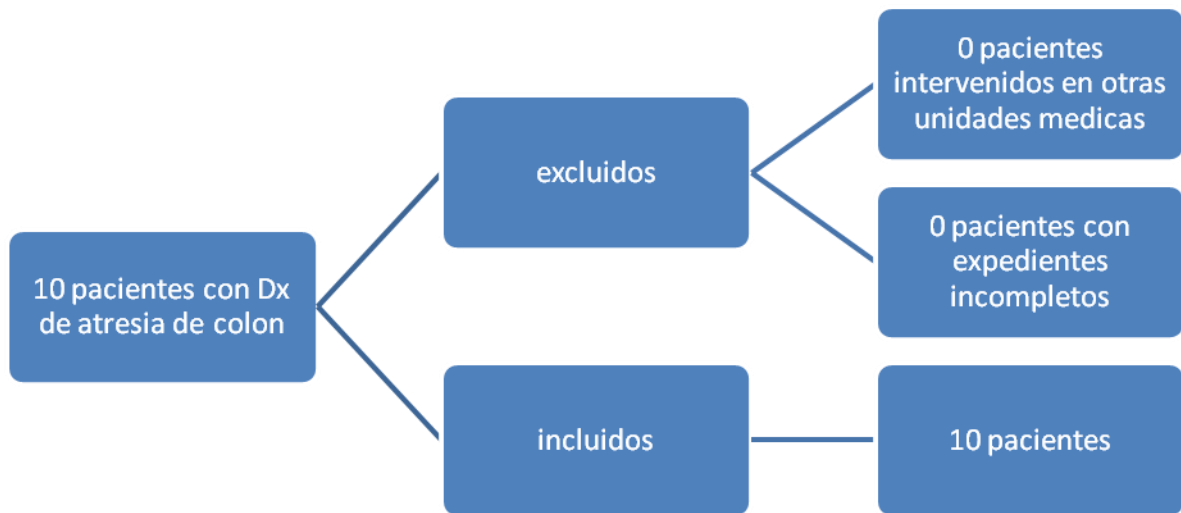
- Los costos de diagnóstico y tratamiento fueron proporcionados por la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional de Occidente, como parte del tratamiento y seguimiento de cada paciente.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

- Al tratarse de un estudio de orden retrospectivo y descriptivo, únicamente implica la revisión y captura de datos a través de un expediente clínico
- Se consideró con lo establecido en la Ley General de Salud en materia de investigación para la salud y se dio cumplimiento a los artículos 13 y 14, del título segundo y de acuerdo al artículo 17 de la misma ley
- Se respetó la confidencialidad de los datos y el anonimato de los pacientes. Los resultados únicamente fueron con fines de investigación
- El estudio fue elaborado bajo los lineamientos internacionales de investigación establecidos en la declaración de Helsinki Finlandia en 1964 de la Asociación Médica Mundial sobre los principios éticos para las investigaciones médicas en seres humanos
- El protocolo fue sometido a revisión del Comité Local de Investigación en salud (CLIS 1302) de la Unidad Médica de Alta Especialidad Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional de Occidente autorizando para estos fines

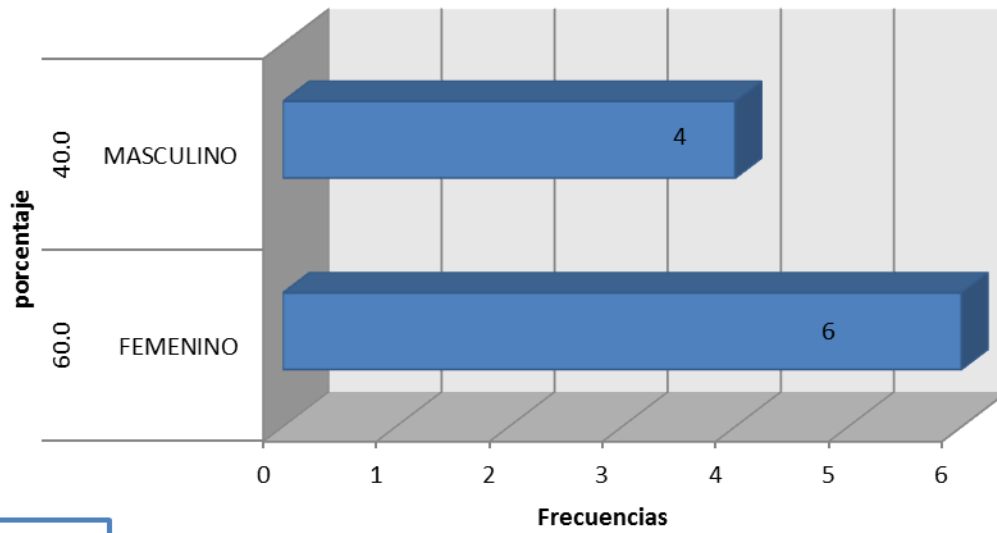
RESULTADOS

FLUJOGRAMA



El total de pacientes postquirúrgicos de atresia de colon en la etapa neonatal de nuestra institución en el periodo comprendido entre el 1° de enero de 2007 al 1° de enero de 2014 fueron de 10 pacientes de los cuales se incluye su totalidad ya que todos los pacientes cumplieron los criterios de inclusión ya establecidos.

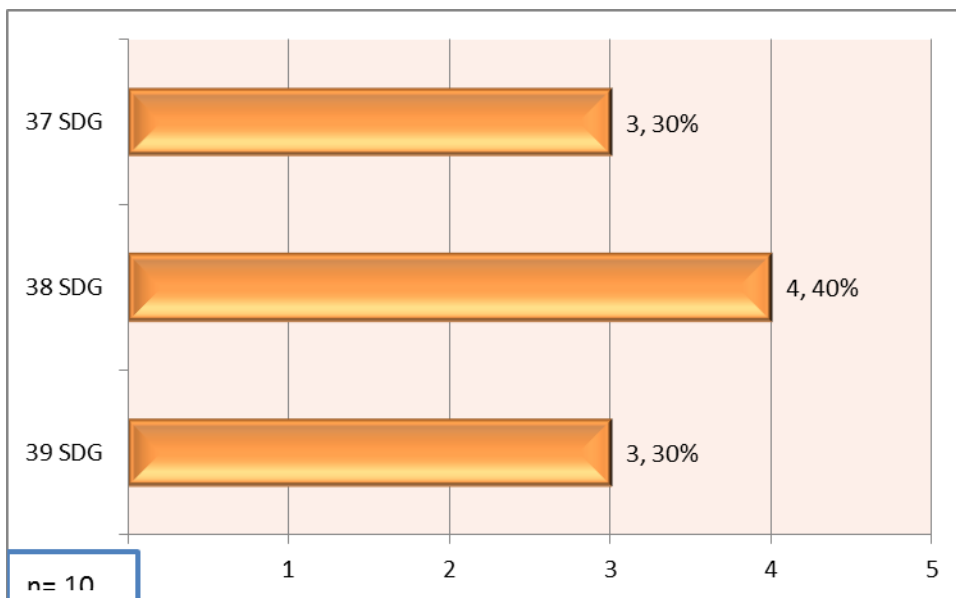
Grafica 1; Sexo



n= 10

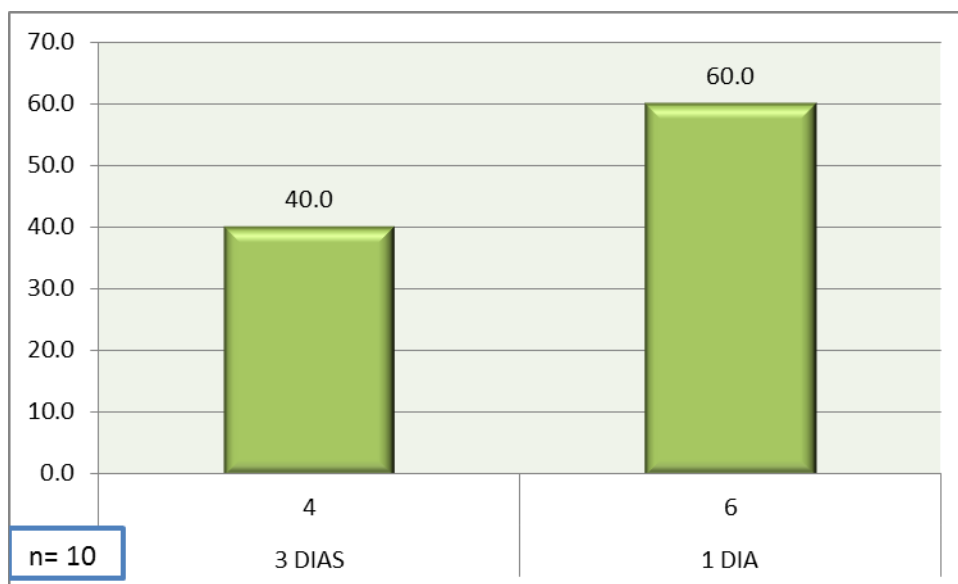
La distribución por género, resultó como sigue: femeninos 6 casos (60%), masculinos 4 casos (40 %) del total de los pacientes.

Grafica 2; Semanas de gestación



n= 10

Grafica 3; Edad de ingreso



Se encontró que 3 pacientes fueron de término (30%); con una mediana de 38 semanas de gestación, rango de 37 a 39 semanas de gestación. La mediana de edad en días a su ingreso fue de 1 día de vida con un rango de 1 a 3 días, la mediana de la edad al momento de la cirugía fue de 2 días, (rango 1 a 3 días). El peso a su ingreso con una mediana de 3070.5 gr con un rango de 1800 a 3715 gr.

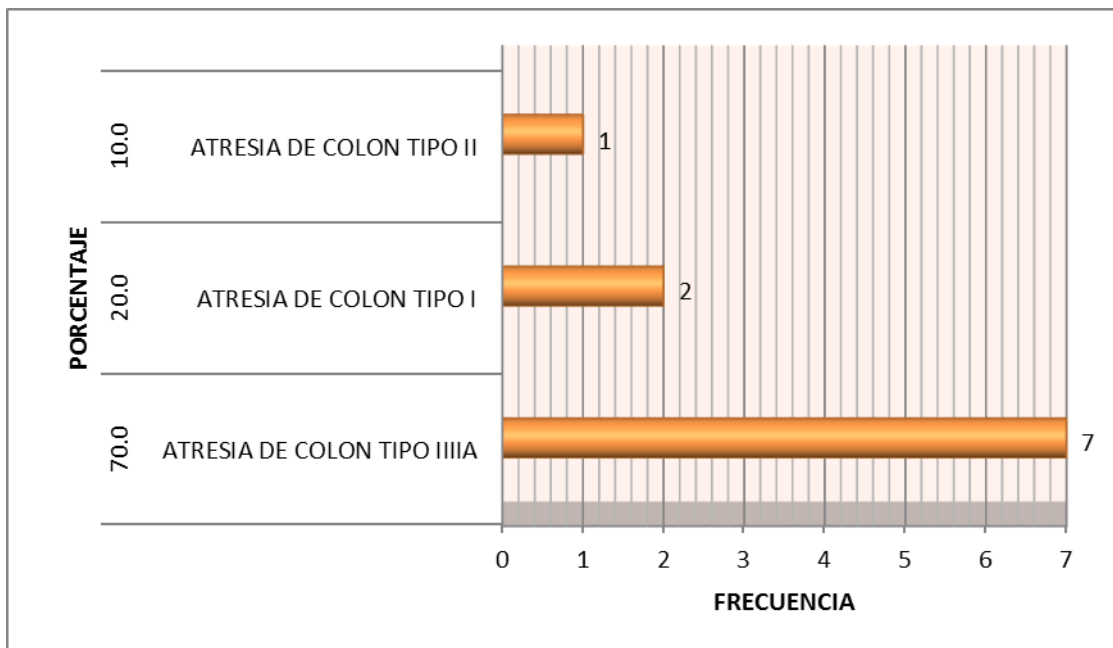
Tabla 1

Semanas de gestación, edad al ingreso y edad al realizar la cirugía

Semanas de gestación a su ingreso, edad en días, edad al realizar la intervención quirúrgica y peso	Rango
Semanas de gestación, mediana (rango)	38,00 (37-39)
Edad en días al ingreso, mediana (rango)	1,00 (1-3)
Edad en días al momento de la cirugía, mediana (rango)	2,00 (1-3)
Peso, mediana (rango)	3070.5 gr. (1800-3715)

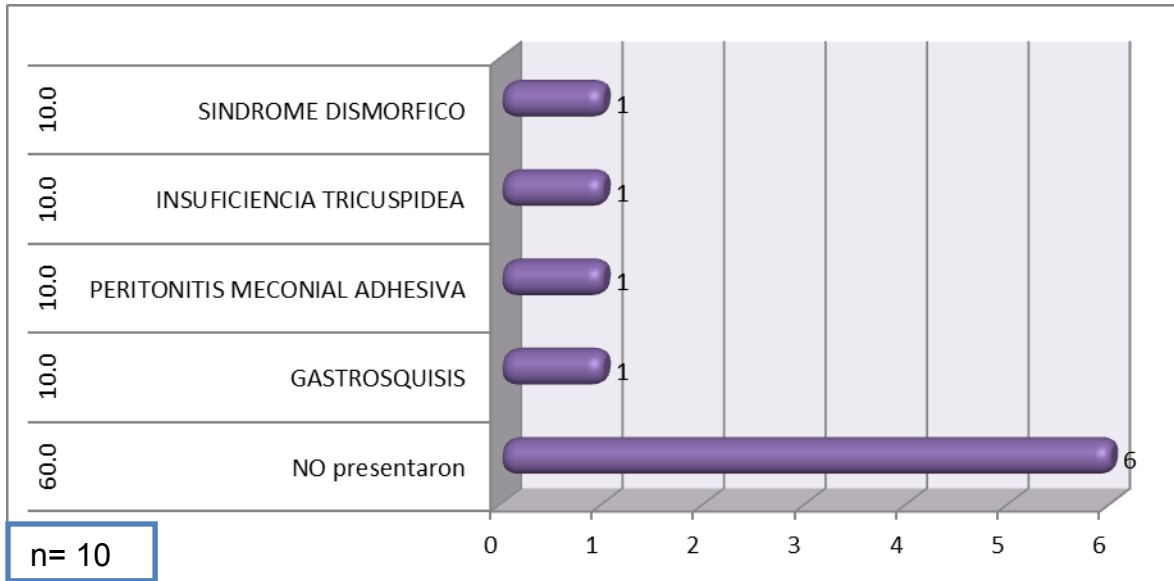
n= 10

Grafica 4; Tipo de atresia



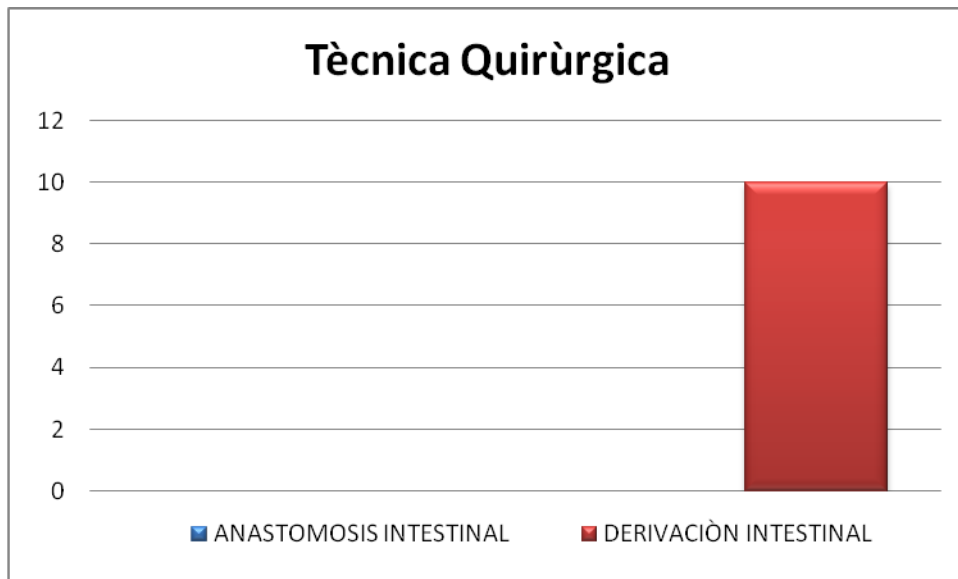
Se encontró que 1 paciente presento atresia tipo II, 2 pacientes presentaron atresia tipo I y la mayoría de la población estudiada presento atresia tipo III A.

Grafica 5; Malformaciones acompañantes



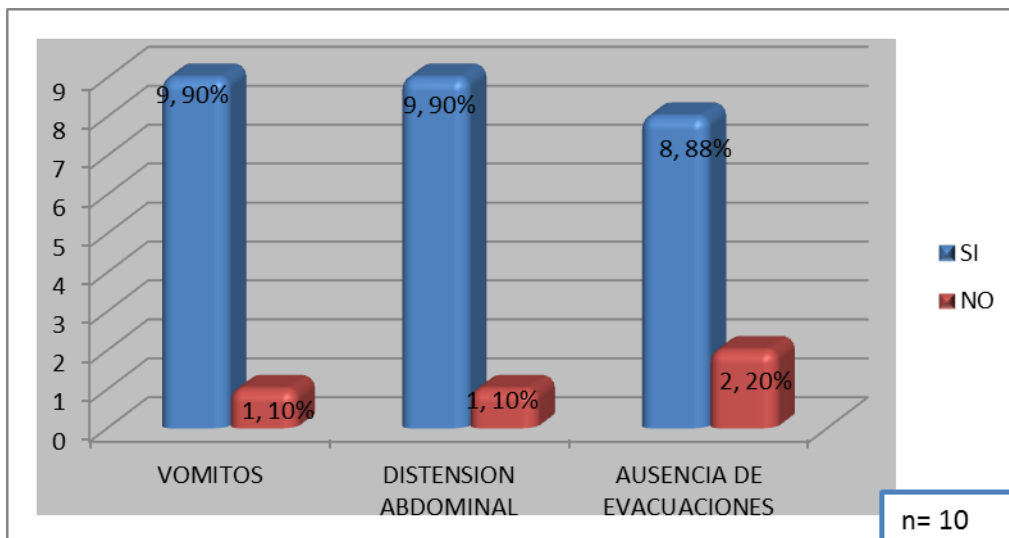
De las malformaciones asociadas se presentaron en 4 (40%) pacientes cada uno: Gastrosquisis, Peritonitis Meconial Adhesiva, Insuficiencia Tricuspilea, Síndrome Dismorfo y 6 casos (60%) fueron los que no presentaron malformaciones acompañantes como se muestra en el gráfico 5

Grafica 6; Técnica quirúrgica



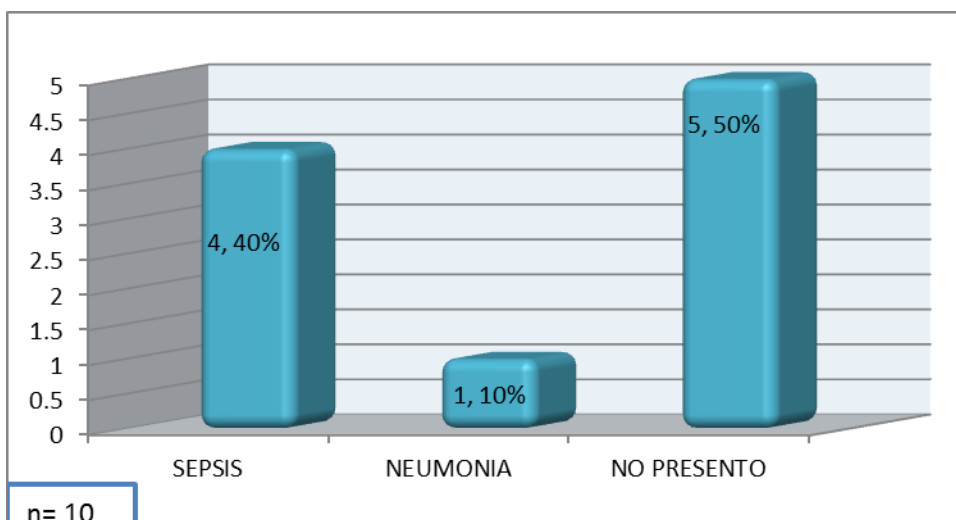
En los 10 pacientes incluidos en el presente estudio se realizó derivación intestinal como técnica quirúrgica de elección.

Grafica 7; Cuadro clínico más frecuente



Las manifestaciones clínicas de mayor referencia fueron el vómito en 9 casos (90%), seguido por la distensión abdominal 9 casos (90%) y la ausencia de evacuaciones en 8 casos (80%), en el gráfico se muestran la frecuencia de los datos clínicos representativos en la atresia de colon. En un caso (10%) el paciente ya se había intervenido, pero por cuadro clínico de sangrado se hizo necesaria una nueva cirugía.

Grafica 8; Complicaciones médicas



Las complicaciones médicas se presentan en el gráfico; encontrando principalmente la sepsis en 4 casos (40%); neumonías 1 casos (10%).

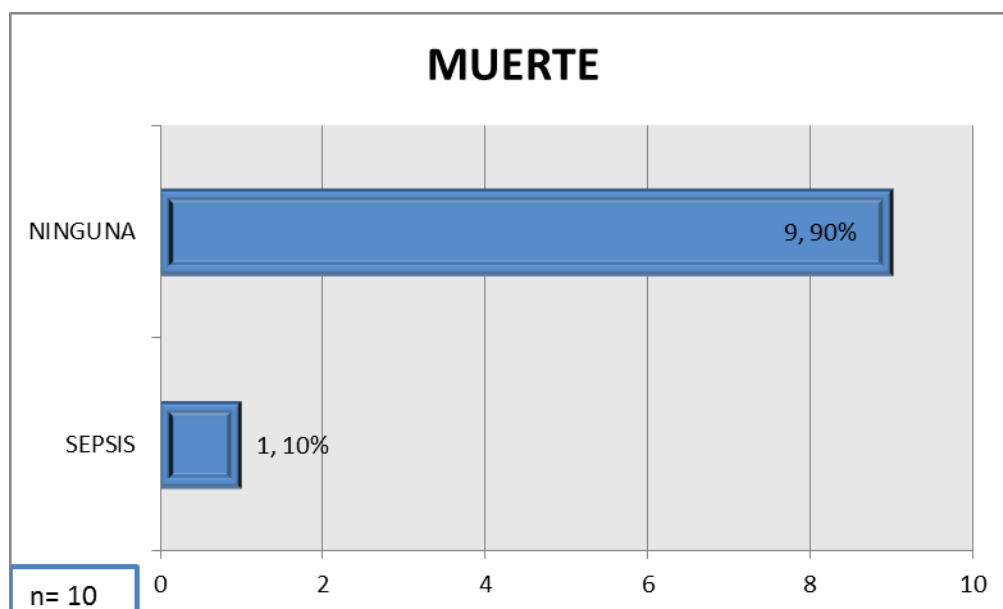
Tabla 2 Estancia intrahospitalaria, inicio de la vía oral, días de estancia intrahospitalaria

Utilización de Nutrición Parenteral, estancia intrahospitalaria e inicio de la vía oral en días	Rango
Nutrición parenteral días, mediana (rango)	9.4 (0-21)
Inicio de la vía oral, mediana (rango)	6.9 (0-16)
Días de estancia intrahospitalaria, mediana (rango)	14.8 (7-26)

N= 10

El uso de la nutrición parenteral, se utilizó con una mediana de 9.4 días con un rango que va de 0 a 21 días, así mismo, el inicio de la vía oral, tuvo una mediana de 6.9 días con un rango de 0 a 16 días, y la estancia intrahospitalaria mediana de 14.8 días y los rangos fueron de 7 a 26 días. Esto se muestra en la tabla.

Gráfica 9; Causas de mortalidad



La mortalidad fue de 1 caso (10%); la causa de muerte fue por sepsis como se muestra en el gráfico 9. El tipo de atresia con mayor mortalidad fue el Tipo IIIA con 1 caso (10%).

DISCUSIÓN:

Se realizó un estudio en pacientes con atresia de colon en la etapa neonatal, realizado en un hospital de atención terciaria del 1º de enero de 2007 al 1º de enero de 2014. Donde se incluyeron 10 pacientes que cumplieron con los criterios establecidos.

Karnak y cols, reportan un predominio en el sexo masculino, en un estudio descriptivo realizado en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario de Hacettepe en Ankara Turquía. Este mismo predominio ha sido reportado por Polhson y cols y por Vecchia y cols ^{13, 28, 29} resultados que no concuerdan con nuestro estudio donde se encontró que de los 10 casos estudiados 6 (60%) correspondieron al sexo femenino.

Según Karnak y cols, ¹³ en los últimos años la mortalidad de la atresia intestinal ha disminuido en forma importante; de un 36.5% en 1969 a 10% en revisiones actuales. Las causas más frecuentes de muerte son; sepsis y colestasis. Lo que coincide con nuestro estudio donde solo se presentó un fallecimiento el cual se debió a sepsis, Los factores que contribuyen a la morbilidad y letalidad en estos niños son múltiples como son; tipo de atresia intestinal, falla de la absorción intestinal, desarrollo de enterocolitis necrosante, malformaciones congénitas asociadas y el tipo de atresia.

La distribución del género fue de 40% en hombres, 60% en mujeres, con un Prasad et al⁶ de Nueva Delhi, encontró que 35.4% de los niños con atresia tuvieron menos de 37 semanas de gestación y su peso al nacer fue menor de 2,500 gr en 52%, en nuestros análisis realizado el 70% fueron paciente de término con peso mayor a 2,500 gr. en 30% de los casos el peso fue menor a 2,400 gr.

Dassingier y cols; reportan en 12 casos con atresia de colon, observando que en 58.3% de los casos se presentaron en el colon derecho, seguido por la localización en el colón descendente en un 25% y menos frecuente en colon transversal solo en 17%. El tipo de atresia correspondió a la tipo III en 91.6% y

solo en un 8.4% se presentó la atresia tipo I. ²⁶ en el estudio realizado por nosotros se encontró que 10% de los pacientes presento atresia tipo II, 20% presentaron atresia tipo I; la mayoría de la población estudiada presento atresia tipo III A.

Las manifestaciones clínicas de una paciente con atresia de colon se presentan al nacer con datos típicos de oclusión intestinal: distensión abdominal marcada y progresiva dentro de 24 a 48 horas después del nacimiento, vómitos biliares que progresan ha contenido fecaloide y ausencia de paso de meconio. ^{23, 26, 32, 33}. Dentro de los resultados de nuestro estudio se encontró que las manifestaciones clínicas de mayor referencia son el vómito en 9 casos (90%), seguido por la distensión abdominal 9 casos (90%) y la ausencia de evacuaciones en 8 casos (80%). En un caso (10%) el paciente ya se había intervenido quirúrgicamente de derivación intestinal sin embargo por cuadro clínico de sangrado se hizo necesaria una nueva cirugía.

CONCLUSIONES

- La edad promedio al diagnóstico fue de un día y la edad promedio al realizar la intervención fue a los 2 días. Los pacientes de término predominaron en los pacientes ingresados con diagnóstico de atresia de colon predominando el sexo femenino con 6 casos (60%).
- Aunque algunos autores reportan anastomosis primaria en casos selectos, nosotros realizamos derivación inicial en todos los casos con buenos resultados
- La complicación con mayor frecuencia en el posquirúrgico fue la sepsis en un 40%, el 60% no presentó complicaciones.
- La mortalidad fue de 10% encontramos una mortalidad igual comparada con la literatura internacional donde reportan una supervivencia de 90%.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hsu CT, Wang SS, Houg JF, Chiang PJ, Huang CB, Congenital Colonic Atresia: Report of one case, *Pediatr Neonatal* 2010; 51(3): 186-189.
2. Rodríguez-García R, Rodríguez-García F. Diagnóstico prenatal de atresia intestinal múltiple. *Rev Mex Pediatr* 2005 Jul; 72(4):179-181.
3. Jiménez y FJH. Atresia intestinal, Experiencia del Hospital Infantil de Sonora. *Rev Mex Pediatr* 2005; 12(3): 127-135.
4. Reyes HM, Meller JL, Loeff D. Obstrucción intestinal neonatal. *Clin Perinatol* 1989;16(1):85-96.
5. Prasad TRS, Bajpai M. Intestinal atresia. *Indian J Pediatr* 2000; 67(9): 671-678.
6. Martínez SN, Martínez HP, Martínez HN. Atresia congénita de colon. Una causa rara de obstrucción intestinal neonatal. *Rev Mex Pediatr* 2002; 69(6): 243-246.
7. Cragan JD, Louse MM, Moore CA, Khoury MJ. Descriptive epidemiology of small intestinal atresia, Atlanta Georgia. *Teratology* 1993; 48(5): 441-450.
8. Rescorla FJ, Grosfeld JL, Intestinal Atresia and stenosis: Analysis of survival in 120 cases. *Surgery* 198; 98(4): 668-676.
9. Prasad TRS, Bajpai M. Intestinal atresia. *Indian J Pediatr* 2000; 67(9): 671-678.
10. Ponce Rosas A, Ávila Zaragoza LM, Jiménez Urueta PS, Castañeda Ortiz RA. Atresia Congénita de Colon: Diagnostico radiológico. *Acta Pediatr Mex* 2007;28(2):87-89.
11. Coran AG, Adzick NS, Laberge JM, Shamberger RC, Caldamone AA. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012.
12. Low JH. Resection and end-to-end anastomosis in the management of atresia and stenosis of the small bowel. *Surgery* 1967:940.
13. Karnak I, Ciftci AO, Senocak ME, Tanyel ME, Tanyel FC, Buyukpamukcu N. Colonic atresia: surgical management and outcome. *Pediatr Surg Int*. 2001;17(8):631-5

14. Tandler J. Zur Entwicklungsgeschichte des Menschlichen Duodenum in Fruhen Embryonalstadien. *Morphol Jahrd* 1900; 29:187-26.
15. Lynn HB, Espinosa EE. Intestinal atresia. *Arch Surgery*, 1959; 79-357.
16. Neria-Maguey E, Martínez A, Rivero-Lizarriturri A. Recién nacido con atresia de colon tipo I. *An Med (Mex)* 2009; 54 (1): 47-51.
17. Louw JH, Barnard CN. Congenital: observations on its origin. *Lancet* 1955; 2:1065.
18. Gray SW, Skandalakis JE. *Embryology for Surgeons*. Philadelphia: WB Saunders Co; 1972:147-148.
19. Sturim JS, Ternberg JL. Congenital atresia of the colon. *Pediatric Surgery*. 1966 59:458.
20. Grosfeld JL, Ballantine TVN, Shoemaker R. Operative management of intestinal atresia and stenosis based on pathologic findings. *J Pediatr Surg* 1979 Jun;14(3):368-375.
21. Balanescu R, Topor L, Stoica I, Moga A. Associated type IIIB and type IV multiple intestinal atresia in a pediatric patient. *Chirurgia* 2013;108(3):407-10.
22. Derenoncourt MH, Baltazar G, Lubell T, Ruscica A, Sahyoun C, Velcek FC. Colonic atresia and anorectal malformation in a Haitian patient: a case study of rare disease. *SpringerPlus* 2014,3:203.
23. Watts AC, Sabharwal AJ, MacKinlay JA, Munro FD. Congenital colonic atresia: should primary anastomosis always be the goal? *Pediatr Surg Int* 2003; 19: 14–17.
24. Johnson JF, Dean BL. Hirschsprung's Disease Coexisting with Colonic Atresia. *Pediatr Radiol* 1981; 11: 97-98.
25. Kim S, Yedlin S, Idowu O. Colonic Atresia in Monozygotic Twins. *Pediatr Surg Int* 2003;19: 14–17.
26. Dassinger M, Jackson R, Smith S. Management of colonic atresia with primary resection and anastomosis. *Pediatr Surg Int* 2009; 25: 579–582.
27. Siminas S, Burn S, Corbett H. Colon atresia and frontal encephalocele: a rare association. *Journal of Pediatric Surgery*. 2011;46, E25–E28.
28. Pohlson EC, Hatch EI, Glick PL et al (1988) Individualized management of colonic atresia. *Am J Surg* 155:690–692.

29. Dalla-Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. Intestinal Atresia and Stenosis: A 25 year Experience with 277 Cases. *Arch Surg* 1998;133(5): 490-497.
30. Lauwers P, Moens E, Wustenberghs K, Deprettere A, Ruppert M, Balliu L, et al. Association of colonic atresia and Hirschsprung's disease in the newborn: report of a new case and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2006 22:277-281.
31. Al-Wafi A, Morris-Stiff G, Lari A. Colonic atresia secondary to a choledochal cyst. *Pediatr Surg Int* 1998;13:422-423.
32. Etensel B, Temir G, Karkiner A, Melek M, Edirne Y, Karaca I et al. Atresia of the colon. *Journal of Pediatric Surgery*. 2005; 40:1258–1268.
33. Teng Hsu C, Shan Wang S, Fu Houng J, Jung Chiang P, Bin Huang C. *Pediatr Neonatol* 2010;51(3):186–189.
34. Cox SG, Numanoglu A, Millar J, Rode H. Colonic atresia: spectrum of presentation and pitfalls in management. A review of 14 cases. *Pediatr Surg Int* 2005; 21:813–818.
35. Fairbanks TJ, Kanard RC, Del Moral PR, Sala FG, De Langhe SP, Lopez CA, Veltmaat JM et al. Colonic atresia without mesenteric vascular occlusion. The role of the fibroblast growth factor 10 signaling pathway. *Journal of Pediatric Surgery*. 2005;40:390–396
36. Pal K, Congenital hernia of the umbilical cord associated with extracelomic colonic atresia and perforation of gut in a newborn. *Afric J Paediat Surg* 2014; 11:74-76.
37. Mustafa G, Mirza B, Bashir Z, Sheikh A . Delayed Recognition of Type I Sigmoid-Colon Atresia: The Perforated Web Variety. *APSP J Case Rep*. 2010;1-5.
38. Benawra R, Puppala BL, Mangurten HH, Booth C, Bassuk A. Familial occurrence of congenital colonic atresia. *J Pediatr* 1981, 99: 435–436.
39. Fairbanks TJ, Kanard RC, Del Moral PR, Sala FG, De Langh SP, Lopez CA, et al. Colonic atresia without mesenteric vascular occlusion. The role of the fibroblast growth factor 10 signaling pathway. *J Pediat Surg* 2005;40:390–396
40. Puri P, Fujimoto T. New observations on the pathogenesis of multiple intestinal atresias. *J Pediatr Surg* 1988;23:221-5.

41. Kothari P, Gowrishankar, Rastogi A, Dipali R, Kulkarni B. Congenital segmental dilatation of colon with colonic atresia. *Indian J Gastroenterol* 2005; 24: 123.
42. Moore SW, Tshifularo N, Banieghbal B, Le Grange E, Millar A, Lakhoo K. Anorectal atresia with gross terminal colonic distension in Africa. *Pediatr Surg Int* 2013;29:1287–1291.
43. 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:E5–E8
44. Akgur FM, Tanyel FC, BuÅN yuÅN kpmukc.u N et al. Colonic atresia and Hirschsprung's disease association shows further evidence for migration of enteric neurons. *J Pediatr Surg* 1993; 28:635–636
45. Sharma SB, Gupta V, Sharma V. Hirschsprung's Disease Complicating Colonic Atresia. *Indian J Pediat* 2004; 71:445-446.
46. Siu KL, Kwok WK, Lee WY, Lee WH. A male newborn with colonic atresia and total colonic aganglionosis. *Pediatr Surg Int.* 1999;15: 141-142.
47. Nijagal A, Ozgediz D, Feldstein VA, Lee H, Harrison MR. Colonic atresia and choledochal cyst: a rare combination. *Pediatr Surg Int* 2009;25:113–115.
48. Komuro H, Takahashi MI, Tetsuo Hori KM, Hirai M, Michio Kaneko CG. Rare association of severe hypoplasia of the abdominal aorta with imperforate anus, colonic atresia, and choledochal cyst. *Pediatr Surg Int* 2006;22:289–292.
49. Yan Tan SS, Liang ZC, Loh D, Prabhakaran K. Type 1 Bland Sutton colonic atresia complicated by fetal hydrops in a premature neonate. *Scottish Medical Journal.* 2011;56: 1–3.
50. Haxhija EQ, Schalamon J, Hollwarth ME. Management of isolated and associated colonic atresia. *Pediatr Surg Int.* 2011;27: 411–416.
51. Atarraf K, Shimi A, Lachqar M, Harandou M, Bouabdallah Y. L'Atrésie colique: à propos de deux cas. *Pan African Medical Journal.* 2010:1-10.
52. Corbett HJ, Turnock RR. An alternative management option for colonic atresia preventing loss of the ileocecal valve. *Journal of Pediatric Surgery.* 2010;45:1380–1382.

- 53.Landes A, Shuckett B, Skarsgard E. Non-fixation of the colon in colonic atresia: a new finding. *Pediatr Radiol.* 1994; 24: 167-169.
- 54.Fishman SJ, Islam S, Buonomo C et al. Nonfixation of an atretic colon predicts Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 202–204.
- 55.England RJ, Scammell S, Murthi GB. Proximal colonic atresia: is right hemicolectomy inevitable? *Pediatr Surg Int.* 2011;27: 1059–1062.