

Enterocolitis necrotizante en el recién nacido a término

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Elisa Aguirre Pascual, Carmen Gallego Herrero, Constanza Liébana De Rojas, David Coca Robinot, Gloria Del Pozo García, Carmelo Serrano Hernández

Objetivos Docentes

La enterocolitis necrotizante (NEC) es una de las enfermedades con más morbimortalidad en el periodo neonatal. Afecta predominantemente a recién nacidos pretérmino (RNPT) y con bajo peso al nacer, siendo una entidad rara en recién nacidos a término (RNT). En la literatura varios estudios comparativos de NEC en RNPT con RNT suelen tener una presentación y evolución clínica diferente, por lo se piensa que en RNT podría desencadenarse por vías fisiopatológicas diferentes. En RNT suele haber una causa subyacente que provoca la NEC como son la cardiopatía congénita, asfixia perinatal, policitemia, sepsis e hipotensión.

El objetivo de este trabajo es ilustrar los hallazgos y curso clínico de la NEC en RNT, así como mostrar las posibles causas que pueden desencadenar dicha patología isquémico-inflamatoria intestinal. Presentamos varios casos de NEC en la encefalopatía hipóxico-isquémica, en el shock cardiogénico y enfermedades sistémicas neonatales como la histiocitosis. Situaciones complejas con gran comorbilidad que no debemos olvidar que pueden complicarse hacia enterocolitis, perforación, peritonitis y fallo multiorgánico.

Revisión del tema

Introducción

La NEC es una inflamación intestinal grave, siendo la emergencia gastrointestinal más común en neonatos. Se caracteriza por disrupción de la barrera intestinal que generalmente afecta de forma parcheada a ileon distal y colon, con evolución a necrosis intestinal y fallo multiorgánico.

Afecta predominantemente a RNPT y neonatos con bajo peso al nacer. En RNT, sin embargo, es una entidad muy rara pero posible, que conviene tener presente en la práctica diaria.

La incidencia referida en la literatura de NEC en RNT es 1 de cada 20000 nacidos vivos, lo que supondría un 7-10% de todas las NEC[1].

Etiopatogenia:

Aun hoy en día se desconoce el mecanismo fisiopatológico causante. El desarrollo de la NEC en el prematuro abarca múltiples factores junto a un intestino estresado y un sistema inmune inmaduro. Existen varias hipótesis que se solapan destacando[2]:

- a) Respuesta inflamatoria/inmune exagerada a un insulto;
- b) Isquemia intestinal agravada por desequilibrio en la producción de óxido nítrico y endotelina-1;
- c) Colonización intestinal por sobrecrecimiento bacteriano anormal;
- d) Niveles altos de lipopolisacaridasa
- e) Producción deficiente de factor de crecimiento epidérmico.

En los RNT, a diferencia de los RNPT, con certeza suele haber una causa subyacente como son cardiopatías congénitas, eventos hipóxico-isquémicos, condiciones trombóticas como la policitemia, etc. Varios autores defienden posibles rutas fisiopatológicas diferentes a la NEC en RNT frente al RNPT, dado que la presentación y evolución clínica difieren[3], sin embargo no se ha demostrado aún esta hipótesis.

Factores de riesgo en RNT y diferencias con los pretérmino:

Factores de riesgo podrían ser clasificados en tres tipos:

- a) Condiciones maternas y gestacionales
- b) Patología orgánica del neonato
- c) Patología médica del neonato

a) Se han descrito entre las condiciones materno-gestacionales la diabetes materna, abuso de drogas, incompatibilidad anti C Rhesus, CIR o rotura prematura de membranas[4].

b) Dentro de la patología orgánica neonatal, las anomalías congénitas cardíacas son la causa principal, varía de un 10-40% de los RNT con NEC[5]. Destacan los síndromes con funcionalidad univentricular, fundamentalmente síndrome de cavidades cardíacas hipoplásicas ([FIG 1](#)) y truncus arteriosus, siendo un factor de riesgo también la situación de shock cardiogénico[5]([FIG 2](#)). La cirugía cardíaca también juega un papel importante, cierto número de RNT tras la cirugía pueden desarrollar NEC, esto puede ser por la mala perfusión mesentérica por su cardiopatía de base o el bajo flujo durante la cirugía ([FIG 3](#)).

c) Varias condiciones médicas del neonato han sido descritas como factores de riesgo, como son las condiciones trombóticas (policitemia), la asfixia perinatal, síndrome de distress respiratorio y otras causas de anoxia generalizada, como hipoplasia pulmonar severa ([FIG 4](#)), parada cardiorespiratoria ([FIG 5](#) y [FIG 6](#)); la hipotensión incluyendo la sepsis bacteriana temprana ([FIG 7](#)), hipoglucemia ([FIG 8](#) y [FIG 9](#)), endocrinopatía (hipotiroidismo), síndrome de abstinencia a opiáceos en el neonato, enfermedades sistémicas como la histiocitosis ([FIG 10](#) y [FIG 11](#)) y alergia a leche de vaca.

Algunos autores como Lambert[1] y Maayan-Metzger[6] entre otros, han llegado a concluir que la nutrición con fórmulas artificiales es un factor de riesgo, existen dos hipótesis que pueden explicar dicho evento, 1) la fórmula sea incompletamente digerida, lo que favorecería proliferación bacteriana; 2) el alimento aumenta la demanda de oxígeno durante la absorción de nutrientes, aumentando el riesgo de isquemia del tejido intestinal. De hecho bien es sabido que la leche materna es un factor protector para la NEC, favoreciendo el sistema inmune y proliferación de lactobacilos[7].

La reparación quirúrgica de gastrosquisis, onfalocele ([FIG 12](#)), mielomeningocele, lipomielomeningocele se ha descrito también como desencadenante de NEC en RNT, ya sea como factor primario o secundario hay exposición a infecciones y anestésicos, alimentación enteral, provocando isquemia mesentérica con hipoxia.

El denominador común de estas condiciones es la disminución del flujo mesentérico, con la consiguiente hipoxemia local y crónica explicaría el desarrollo de la NEC.

Diferencias NEC en pretérminos y a término[1,3,6,8,9]:

- Inicio de NEC: se ha descrito en la literatura que la NEC en RNT suele desarrollarse de manera más precoz que en los RNPT.
- Localización lesiones NEC en tracto gastrointestinal (TGI): mientras que en los pretérmino el lugar más frecuente es región yeyunal o ileocólica, en los RNT se han descrito más habitualmente colon o recto.
- Signos radiológicos: los RNT suelen presentar neumatosis y gas portal más frecuentemente que los RNPT, estos últimos sin embargo se ha observado que es más habitual la distensión abdominal ileo y neumoperitoneo.
- Mortalidad: no se observan grandes diferencias en la tasa de mortalidad.

	RNT	RNPT
Inicio de la clínica	Precoz (media 2-7 días)	Más tarde que RNT (media 12-15 días)
Localización TGI	Colorrectal	Yeyuno e ileon
Signos radiológicos	Neumatosis y gas portal	Distensión abdominal, ileo y neumoperitoneo
Mortalidad	No hay diferencias	No hay diferencias

Diagnóstico clínico-radiológico:

La patología aguda abdominal en el neonato requiere un adecuado diagnóstico precoz para el manejo terapéutico dado que suele asociar comorbilidad.

Los criterios diagnósticos que definen la NEC empleados en los últimos tiempos se basan en la clasificación de *Vermont Oxford Network Manual of Operations*[9] una adaptación basada inicialmente en Bell[10] y modificada por Walsh y Kliegman[11]. Consiste en una combinación de criterios clínicos y radiológicos. El paciente ha de presentar uno o más de los tres signos clínicos: 1) vómitos o aspirado biliosos; 2) distensión abdominal; 3) sangre en heces oculta o franca (descartando fisuras) así como al menos uno de los tres criterios radiológicos: 1) neumatosis intestinal; 2) gas portal; 3) neumoperitoneo. Sin embargo, esta clasificación tiene limitaciones, pueden darse casos de NEC severa sin que aun se haya manifestado radiológicamente con los signos ominosos como son el gas portal ni neumatosis, perdiendo la oportunidad para un manejo precoz y adecuado. Se necesita desarrollar un sistema diagnóstico más efectivo a la hora de detectar la NEC en todo su curso.

La radiografía abdominal se emplea para detectar gas intramural, los hallazgos suelen variar desde una distensión abdominal generalizada, una pérdida de la distribución simétrica del gas intestinal, engrosamiento de asas con edema de pliegues o asa dilatada de forma persistente. La presencia de neumatosis intestinal “patrón en miga de pan” y gas en vena porta son muy indicativos de NEC. Pero conviene recordar que la neumatosis no es patognomónico de NEC, existen otras causas aunque mucho menos frecuentes como son la yatrogénica, neumomediastino, enterocolitis con obstrucción o Hirschprung. Puede haber ascitis y en última instancia neumoperitoneo[12].

La ecografía es una herramienta diagnóstica de gran utilidad, es capaz de detectar la neumatosis intestinal, engrosamiento o adelgazamiento de asas, la perfusión mural así como la ascitis anecoica/ecoica o bien colecciones fluidas organizadas. Se ha demostrado que los hallazgos ecográficos se correlacionan con el pronóstico[13]. La ecografía además es una gran ayuda para valorar posibles complicaciones durante el ingreso cuando existe un empeoramiento clínico, para descartar colecciones o aparición de líquido.

Tratamiento:

No hay cura efectiva para la NEC, la tasa de supervivencia a pesar de los avances tecnológicos, no ha cambiado significativamente en los últimos 30 años[14,15]. El manejo inicial suele ser conservador con soporte cardiorespiratorio, suspensión de alimentación enteral y administración de antibióticos de amplio espectro. Los que no mejoran con dicho manejo o desarrollan neumoperitoneo son indicación para tratamiento quirúrgico, con resección del intestino necrótico o drenaje peritoneal, requerido en hasta el 50% de los casos[14].

Imágenes en esta sección:

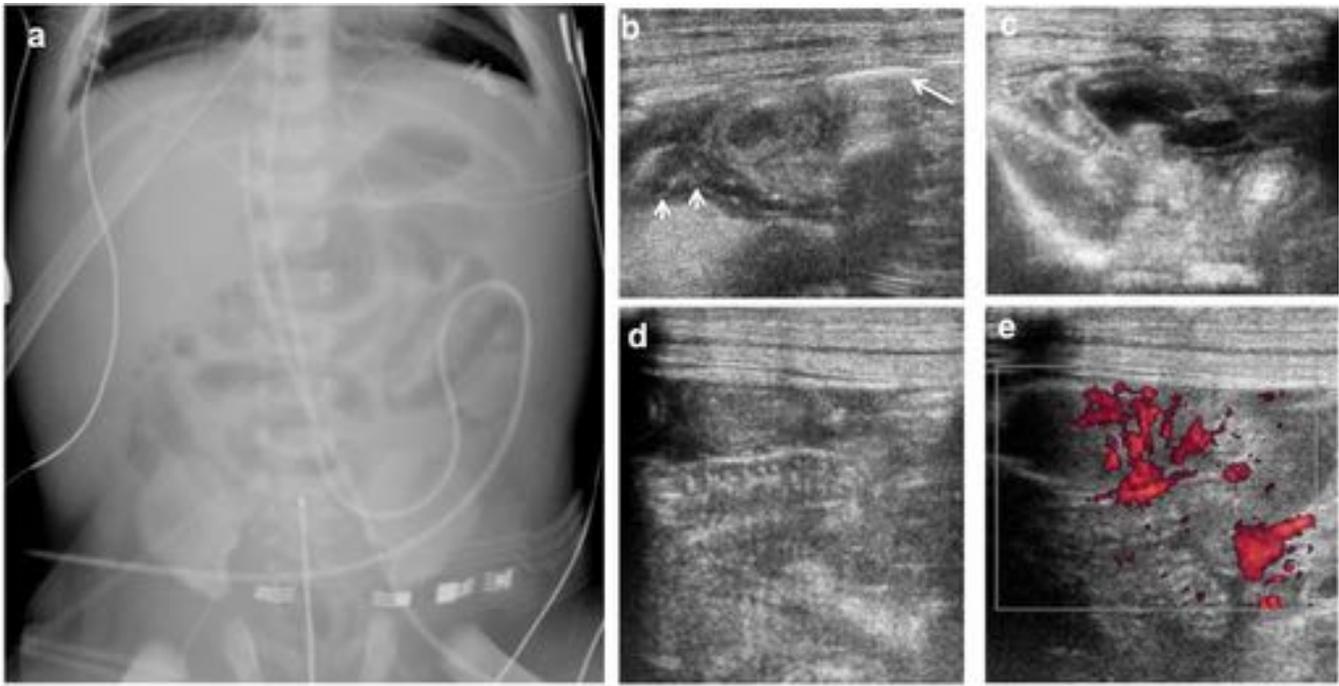


Fig 1. CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Neonato a término de 17 días de vida con diagnóstico prenatal de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico ingresa para cirugía paliativa. En el contexto de bajo gasto realiza cuadro de NEC.

(A) En radiografía se observa neumatosi s en flanco izquierdo y mesogastrio con irregular aireación de asas intestinales y edema de pared intestinal. (B) En ecografía hay abundante líquido ascítico ecogénico con múltiples septos (flechas cortas) y neumoperitoneo (flecha larga) que se extiende fundamentalmente por gotiera parietocólica derecha. (C) Colección supravesical de 4 cm de diámetro transverso. (D y E) Marcado engrosamiento e hiperemia de la pared de asas intestinales en diferentes localizaciones, sin identificar signos ecográficos de neumatosi s.

Se intervino quirúrgicamente demostrando perforación en colon, se realizó ileostomía de descarga.

Fig. 1: Cardiopatía congénita: síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico.

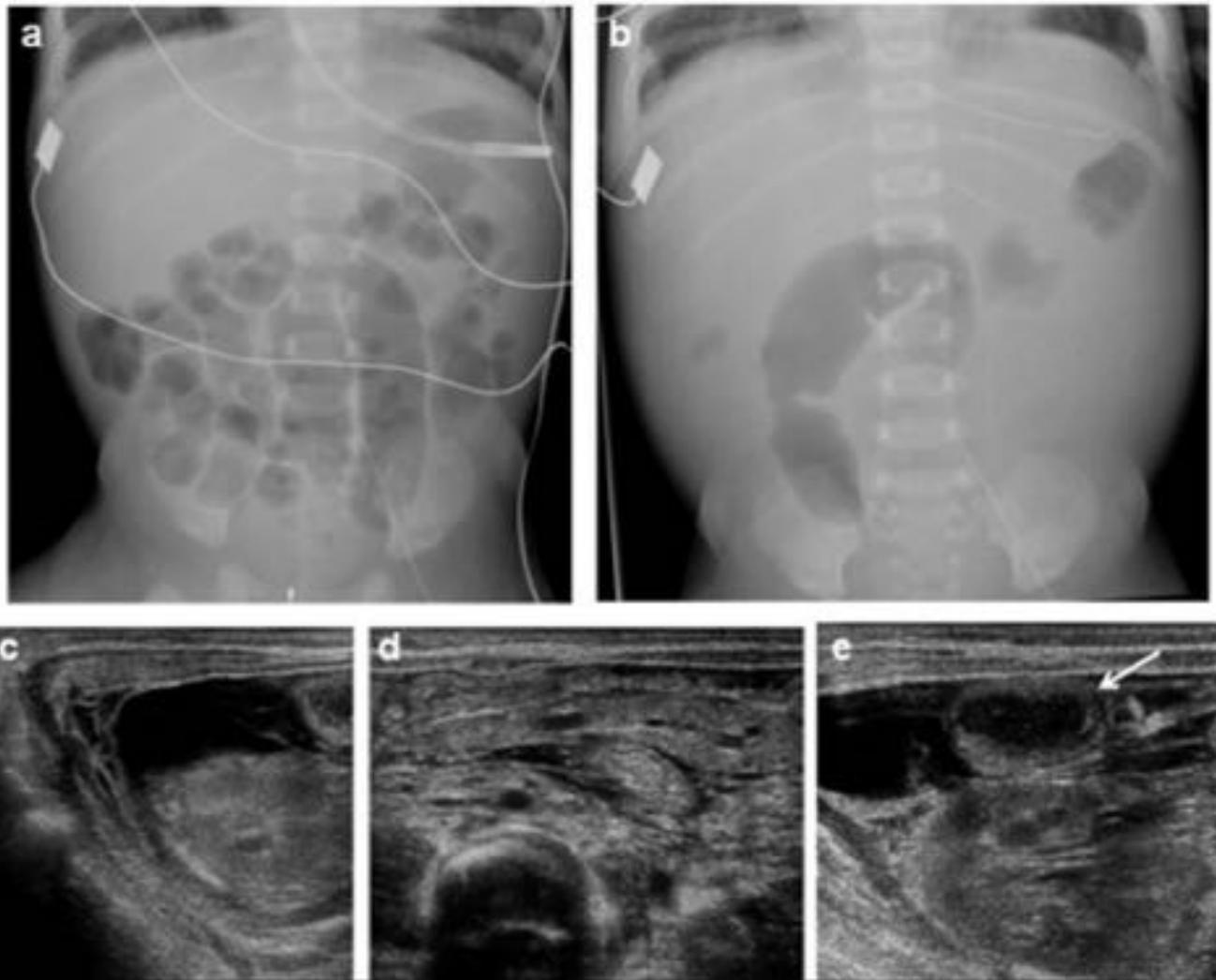


Fig 2. CARDIOPATIA CONGÉNITA

Paciente de 1 mes de vida: Decaimiento con rechazo de las tomas, cianosis, pulsos débiles, hipoperfusión periférica y acidosis metabólica con lactacidemia. Es diagnosticado de transposición de grandes arterias con CIA restrictiva, ductus arterioso permeable pequeño y comunicación interventricular muscular de pequeño tamaño. (A) Radiografía al ingreso muestra dilatación de asas intestinales. (B) Disminución progresiva de la aireación con dilatación de asa en hipogastrio-FID. Se realiza ecografía ante la sospecha de afectación abdominal (C-E) donde se confirma ascitis y edema mural de delgado y colon (flecha) dentro del contexto de NEC.

Fig. 2: Cardiopatía congénita: transposición de grandes arterias.

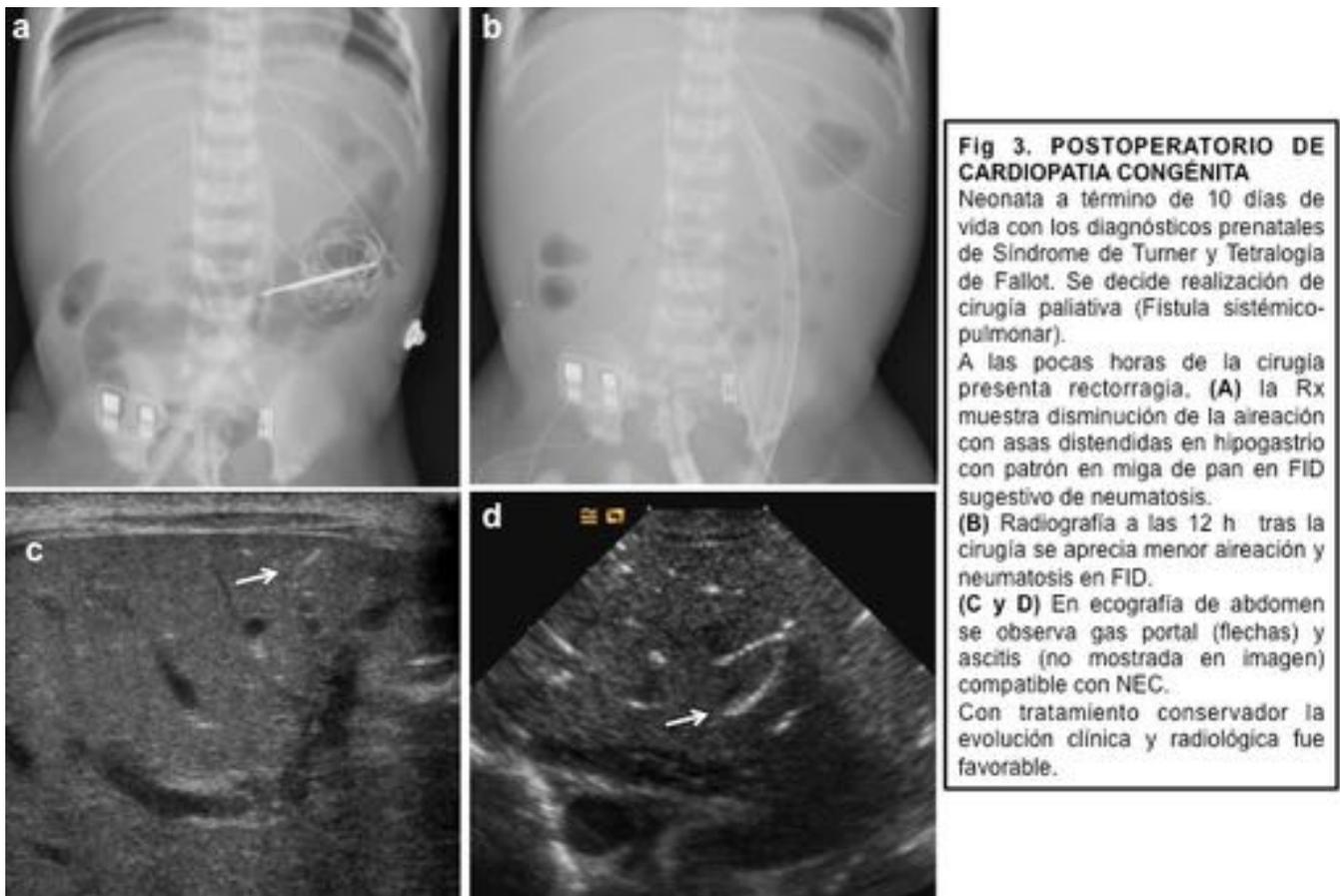


Fig. 3: Postoperatorio de cardiopatía congénita (tetralogía de Fallot).

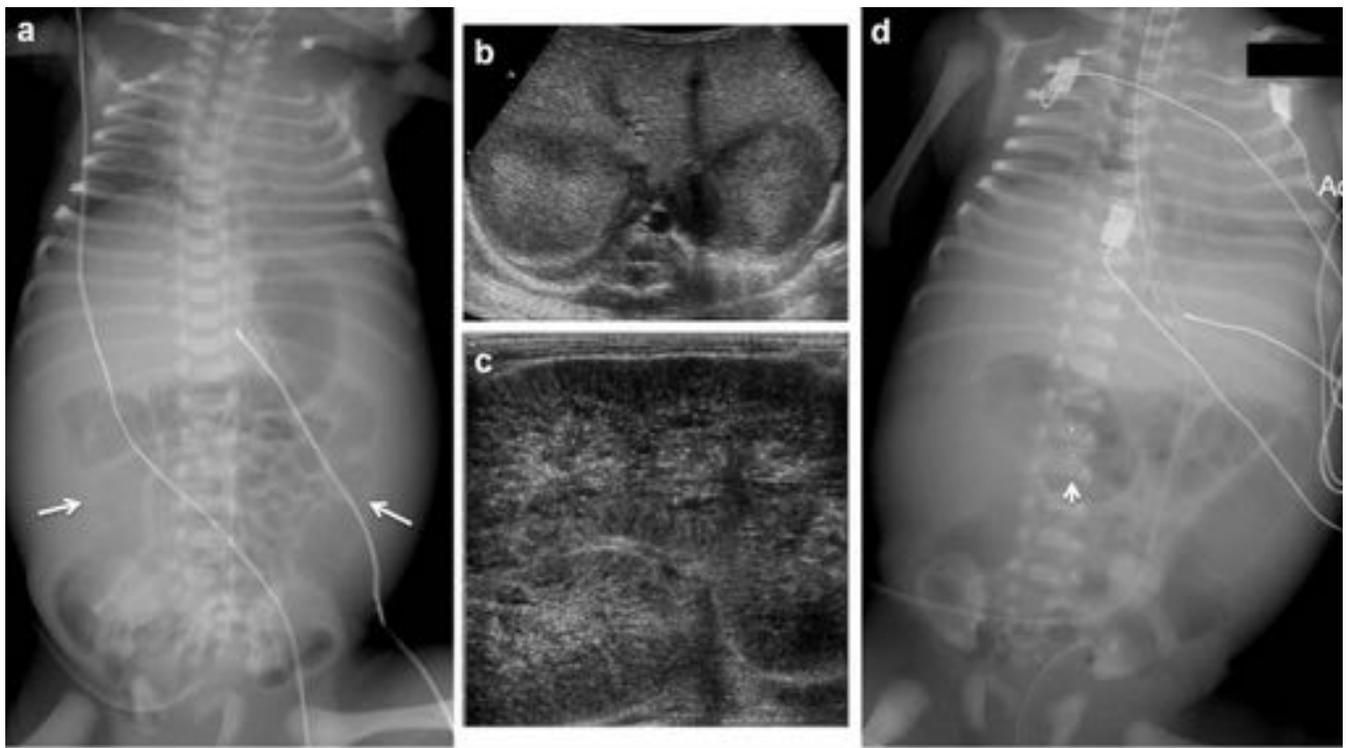


Fig 4. HIPOPLASIA PULMONAR

RNT, peso adecuado. Diagnóstico intrauterino de poliquistosis recesiva renal con sospecha de hipoplasia pulmonar asociada. En la radiografía inicial (A) se aprecia los escasos volúmenes pulmonares pese a intubación orotraqueal, así como la nefromegalia bilateral que medializa el tubo digestivo (flechas). El luminograma intestinal en el primer día de vida es normal. Las ecografías (B y C) demuestran la nefromegalia y la enfermedad quística renal. 24 horas más tarde, con hipoxemia mantenida, comienza con rectorragia, la radiografía (D) muestra irregularidad de la distribución del gas intestinal, con asas distendidas y otras colapsadas con edema de pliegues (flecha corta). Se diagnostica de NEC secundaria a la hipoxemia mantenida y fallece.

Fig. 4: Hipoplasia pulmonar.

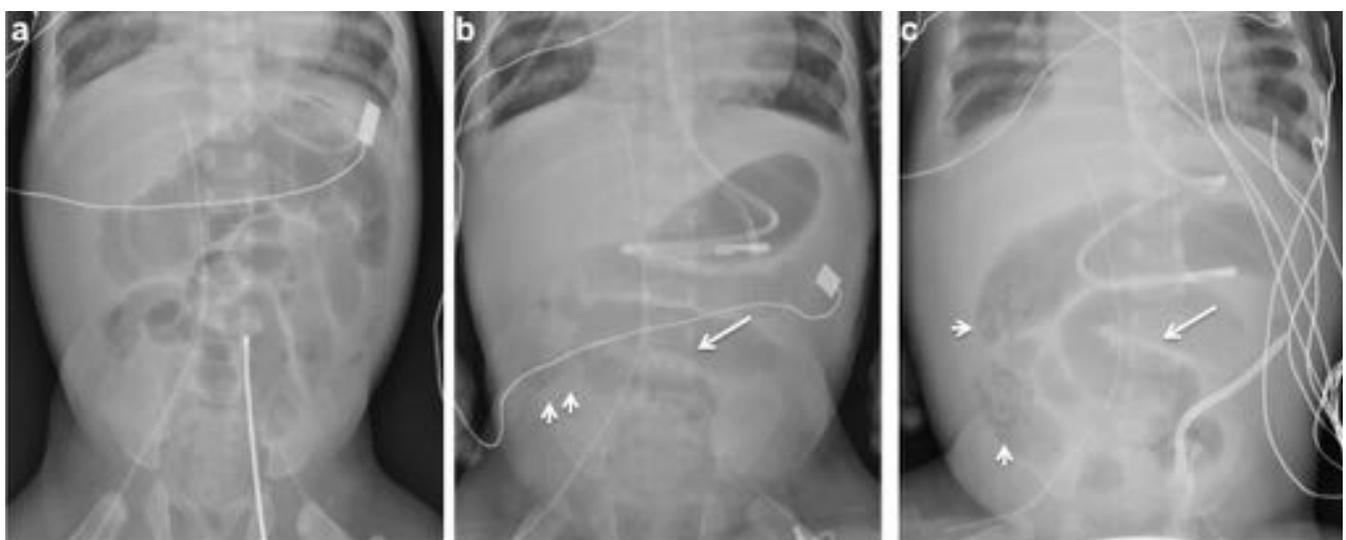


Fig 5. PARADA CARDIORESPIRATORIA

Parada cardiorrespiratoria (PCR) en lactante de 3 meses de vida. (A) Distensión de asas con aireación de distribución irregular en radiografía al ingreso. Se mantuvo a dieta absoluta durante la primera semana con alimentación progresiva posterior, sin embargo a los 15 días sufre empeoramiento clínico abdominal, de forma ocasional realiza deposiciones sanguinolentas, en radiografías (B y C) se observan imágenes sugerentes de enterocolitis: asas intestinales dilatadas con edema de pared (flecha larga) y patrón de miga de pan en flanco derecho (flechas cortas).

Fig. 5: Parada cardiorespiratoria.

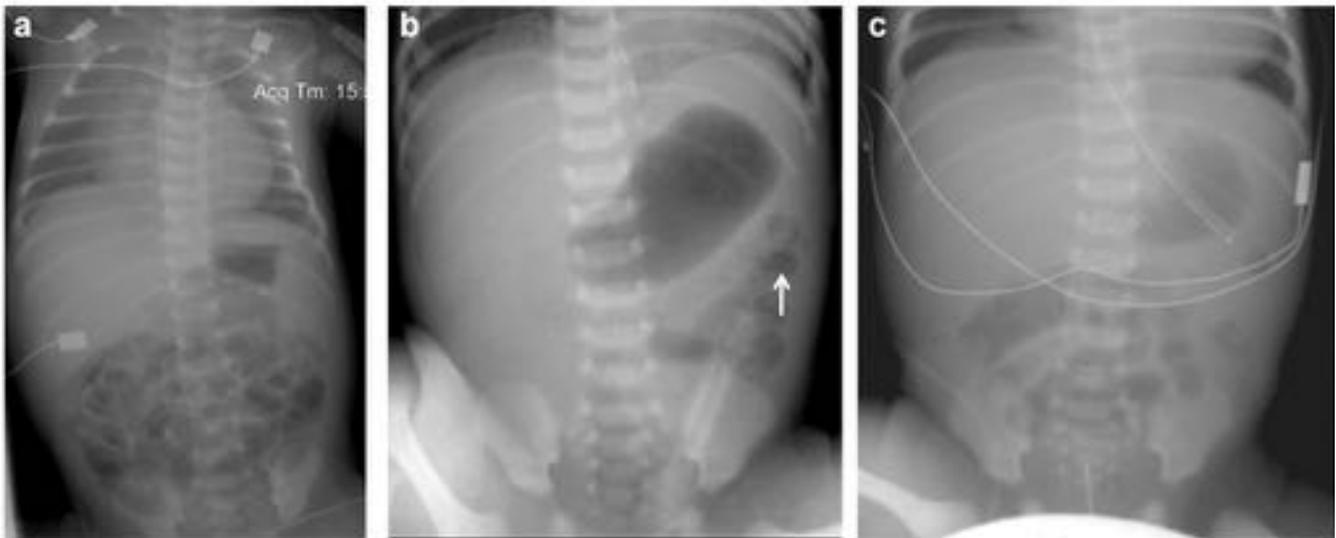


Fig 6. IAM, ENFERMEDAD METABÓLICA NO FILIADA

RNT, 39 sem EG, bajo peso. Desde el nacimiento derrame pericárdico con repercusión hemodinámica.

(A) RX tórax-abdomen, 1º día de vida muestra cardiomegalia sin otros hallazgos; luminograma intestinal normal. Al 4º día debuta con rectorragia. En ecocardiograma fracaso biventricular y signos de infarto agudo de miocardio. (B) La radiografía de abdomen muestra aireación irregular del tubo digestivo con signos de neumatosis en colon transverso (flecha). Al 5º día (C) fallece con fallo cardíaco. La autopsia reveló fibrosis y calcificaciones miocárdicas, sospechosa de enfermedad metabólica, que no se filia.

Fig. 6: Infarto Agudo Miocardio en metabopatía no filiada.

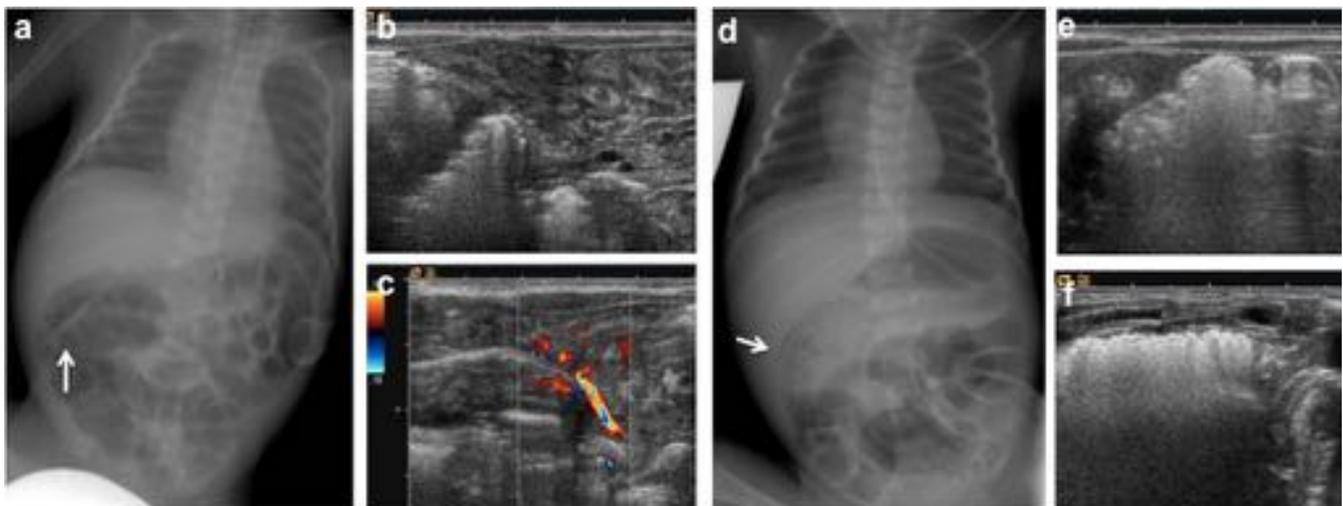


Fig 7. SEPSIS NEONATAL POR KLEBSIELLA

RNT. 10 días de vida. Comienza con distrés respiratorio en casa por lo que acude al hospital.

En radiografía inicial (A) no alteraciones de la aireación pulmonar y sutil patrón en miga de pan en FID (flecha), más evidente en radiografía realizada 4 horas después (B) donde asocia una distensión de delgado.

Se extrae hemocultivo, positivo para *Klebsiella*.

En ecografías de control a las 24h, tras instauración del tratamiento específico, colapso completo de intestino delgado (C), que no presenta áreas de hiperemia (D). Persisten imágenes de neumatosis en colon derecho (E) y transverso (F).

Fig. 7: Sepsis neonatal por Klebsiella.

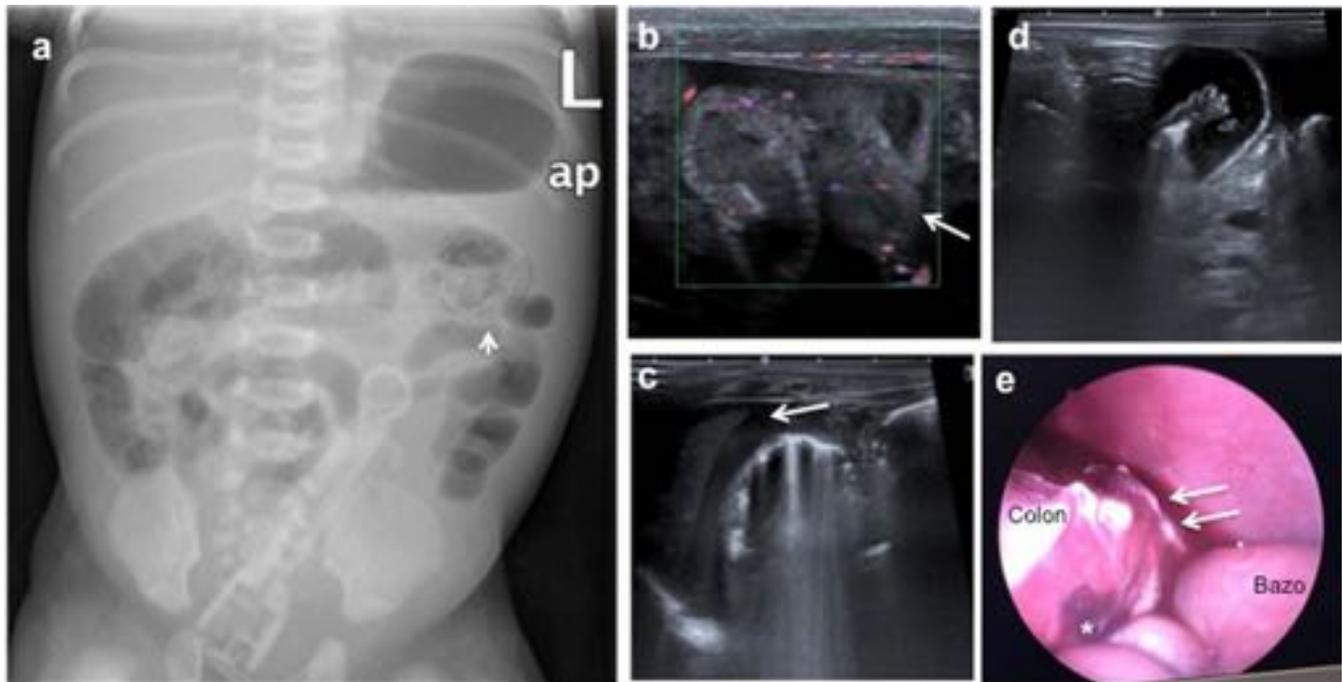


Fig 8 y 9 (video). HIPOGLUCEMIA Y NUTRICIÓN CON FÓRMULA ARTIFICIAL

RNT 39+ 3 sem. Ingres a las primeras horas de vida por hipoglucemia que precisa sueroterapia para remontar. Al segundo día de vida aparece rechazo de las tomas, con regurgitaciones tras las tomas de fórmula. En radiografía abdomen inicial (A) se demuestra neumatosi s de colon transvers o en ángulo esplénico (flecha corta) y patrón en miga de pan en flanco derecho. En la 1ª ecografía (B) hay dilataci3n de las asas proximales, edema mural intestinal con p3rdida de las capas habituales (flecha larga) e hiperemia y líquido libre anecoico. Ante la sospecha de obstrucci3n se traslada a nuestro hospital para valoraci3n por cirugía. A su llegada, presenta leve acidosis metab3lica con PCR en aumento. En la 2ª ecografía, en corte sagital (C) se observa persistencia de la neumatosi s en ángulo esplénico del colon, hay mayor cantidad de líquido ascítico ecogénico con septos de fibrina intraperitoneales y (D) distensi3n focal de asas de intestino delgado. Ante estos datos se sospecha de NEC. Se realiza laparoscopia (E) se observa adyacente al polo inferior del bazo el ángulo esplénico del colon inflamado con placas necr3ticas (*) con líquido libre con septos de fibrina (flechas) e intestino delgado normal. Se desfuncionaliza colon con ileostomía.

Fig 9 Video de la 2ª ecografía muestra edema mural, neumatosi s de colon, asciti s ecoica y asa de delgado fija.

Fig. 8: Hipoglucemia y nutrici3n con fórmula artificial (Fig 8 y 9- video)

Fig. 9: Video 1

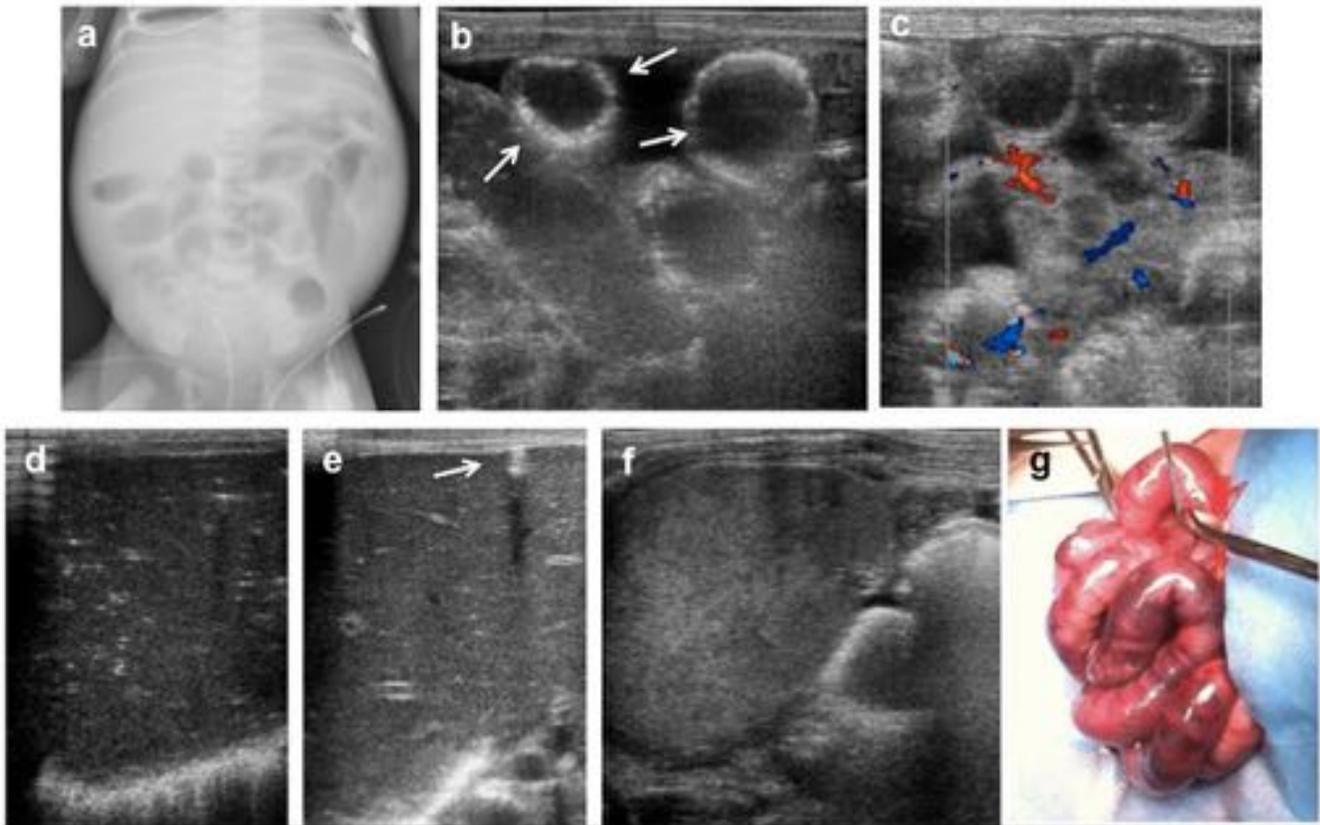


Fig 10 y 11 (video). HISTIOCITOSIS CELULAS DE LANGERHANS

RNT sin antecedentes relevantes, con distensión abdominal y shock a los 29 días de vida. (A) Distensión de delgado en RX abdomen. (B) Ecografía con sonda lineal muestra dilatación de asas y neumatosis mural (flechas) rodeadas de ascitis anecoica. (C) Imagen doppler color muestra hipoperfusión de las asas dilatadas. (D) Gas portal y (E) pequeña burbuja de neumoperitoneo (flecha). (F) Hay hepatoesplenomegalia con bazo de ecoestructura heterogénea por la afectación sistémica de la histiocitosis. (G) Foto intraoperatoria muestra múltiples áreas de hipoperfusión parcheadas de la NEC. Aparición de lesiones cutáneas maculopapulosas durante el ingreso.

Fig 11 Video de la ecografía demuestra burbujas de gas en movimiento en rama portal derecha.

Fig. 10: Histiocitosis de Langerhans (Fig 10 y 11-video)

Fig. 11: Video 2

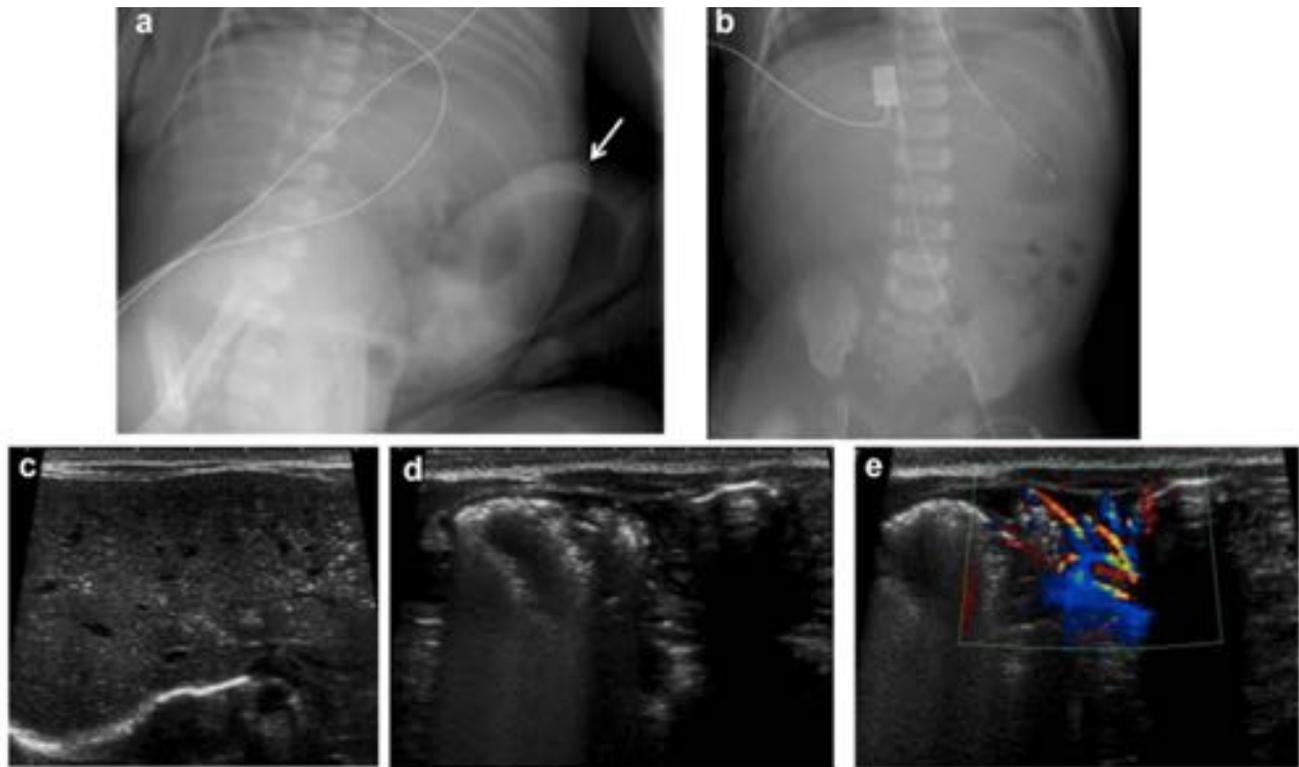


Fig 12. DEFECTOS CONGÉNITOS DE PARED ABDOMINAL

RNT 37+2 sem. Antecedentes de onfalocele con atresia ileal asociada. En la rx abdomen inicial (A) se aprecia el onfalocele, con un asa dilatada en su interior correspondiente con el asa preatrétrica (flecha). La discrepancia de calibre hace que no se pueda remodelar el asa y se necesite una ileostomía inicial. A las 3 semanas aproximadamente empieza con distensión abdominal y sangrado a través de la ileostomía. En la Rx de abdomen (B) demuestra la escasa aireación intestinal y edema de pliegues en flanco izquierdo. Se realiza ecografía (C-E) objetivando abundante gas en radicales portales hepáticos, porta principal y principales ramas. En FID se observan asas con neumatosis de la pared (coincidiendo con imagen Rx) y signos de hipervascularización. Hallazgos compatibles con NEC.

Fig. 12: Defectos congénitos en la pared abdominal.

Conclusiones

La NEC es poco frecuente en recién nacidos a término, sin embargo suele tener una presentación y evolución clínica diferente a los pretérmino, con factores desencadenantes como son la cardiopatía congénita, asfixia perinatal, policitemia, sepsis e hipotensión. El diagnóstico precoz es esencial para intentar reducir la morbimortalidad de los neonatos durante su ingreso.

Bibliografía / Referencias

1. Lambert DK, Christensen RD, Henry E, Besner GE, Baer VL, Wiedmeier SE, et al. Necrotizing enterocolitis in term neonates: data from a multihospital health-care system. J Perinatol Off J Calif Perinat Assoc 2007;27(7):437-43.
2. Durkin EF, Shaaban A. Commonly encountered surgical problems in the fetus and neonate.

Pediatr Clin North Am 2009;56(3):647-69, Table of Contents.

3. Ruangtrakool R, Laohapensang M, Sathornkich C, Talalak P. Necrotizing enterocolitis: a comparison between full-term and pre-term neonates. *J Med Assoc Thai Chotmaihet Thangphae* 2001;84(3):323-31.
4. Abbo O, Harper L, Michel J-L, Ramful D, Breden A, Sauvat F. Necrotizing enterocolitis in full term neonates: is there always an underlying cause? *J Neonatal Surg* 2013;2(3):29.
5. McElhinney DB, Hedrick HL, Bush DM, Pereira GR, Stafford PW, Gaynor JW, et al. Necrotizing Enterocolitis in Neonates With Congenital Heart Disease: Risk Factors and Outcomes. *Pediatrics* 2000;106(5):1080-7.
6. Maayan-Metzger A, Itzchak A, Mazkereth R, Kuint J. Necrotizing enterocolitis in full-term infants: case-control study and review of the literature. *J Perinatol Off J Calif Perinat Assoc* 2004;24(8):494-9.
7. Good M, Sodhi CP, Hackam DJ. Evidence based feeding strategies before and after the development of necrotizing enterocolitis. *Expert Rev Clin Immunol* 2014;10(7):875-84.
8. Short SS, Papillon S, Berel D, Ford HR, Frykman PK, Kawaguchi A. Late onset of necrotizing enterocolitis in the full-term infant is associated with increased mortality: results from a two-center analysis. *J Pediatr Surg* 2014;49(6):950-3.
9. Sharma R, Hudak ML. A Clinical Perspective of Necrotizing Enterocolitis: Past, Present, and Future. *Clin Perinatol*. 2013;40(1):27-51.
10. Manuals and Forms [Internet]. [citado 9 de febrero de 2016]. Recuperado a partir de: <https://public.vtoxford.org/membership/member-tools/manuals-forms/>
11. Bell MJ, Shackelford P, Feigin RD, Ternberg JL, Brotherton T. Epidemiologic and bacteriologic evaluation of neonatal necrotizing enterocolitis. *J Pediatr Surg* 1979;14(1):1-4.
12. Walsh MC, Kliegman RM. Necrotizing enterocolitis: treatment based on staging criteria. *Pediatr Clin North Am* 1986;33(1):179-201.
13. Epelman M, Daneman A, Navarro OM, Morag I, Moore AM, Kim JH, et al. Necrotizing enterocolitis: review of state-of-the-art imaging findings with pathologic correlation. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc* 2007;27(2):285-305.
14. Silva CT, Daneman A, Navarro OM, Moore AM, Moineddin R, Gerstle JT, et al. Correlation of sonographic findings and outcome in necrotizing enterocolitis. *Pediatr Radiol* 2007;37(3):274-82.
15. Neu J, Walker WA. Necrotizing Enterocolitis. *N Engl J Med* 2011;364(3):255-64.
16. Henry MCW, Moss RL. Neonatal necrotizing enterocolitis. *Semin Pediatr Surg* 2008;17(2):98-109.