

Duplicaciones intestinales, nuestra experiencia

M.A. Cárdenas Elias, F. Vázquez Rueda, J.E. Betancourth-Alvarenga, M. Centeno Haro, F.J. Murcia Pascual, R.M. Paredes Esteban

UGC de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

RESUMEN

Objetivo. Las duplicaciones intestinales (DI) son anomalías congénitas raras (1/10.000 recién nacidos vivos). Analizamos las características clínicas, manejo y tratamiento de DI en nuestro centro.

Material y métodos. Análisis descriptivo retrospectivo de las DI confirmados por histología desde 1993-2014 en nuestro centro. Revisamos como variables: edad, sexo, presentación clínica, localización, tipo anatómico, enfermedades asociadas, presencia de tejido heterotópico, tratamiento y complicaciones.

Resultados. Se diagnosticaron 10 pacientes con DI, 6 fueron varones, la edad media fue de 2,72 años (12 días-7 años). 3 debutaron con abdomen agudo; otros 3 con hemorragia digestiva alta, 2 con masa abdominal; uno con obstrucción intestinal y uno con dolor crónico. De estos el 30% tuvo diagnóstico prenatal. Los estudios de imagen incluyeron ecografía, gammagrafía, resonancia magnética y tránsito intestinal. La localización anatómica más frecuente fue yeyuno-ileal (60%) de predominio quístico; la gástrica, duodenal, cólica fue de 10% respectivamente; y una localización ectópica con sospecha de masa suprarrenal.

El tratamiento consistió en resección completa mediante laparotomía en 8 casos y laparoscopia en dos. En la DI duodenal que se practicó mucosectomía y resección parcial. En 6 casos se llegó a realizar resección intestinal. Se halló tejido gástrico heterotópico en 7 y pancreático en uno. Como complicaciones destaca un caso de invaginación intestinal postoperatoria.

Conclusiones. El diagnóstico preoperatorio es poco frecuente, aunque se está incrementando el diagnóstico prenatal. Las manifestaciones clínicas se relacionan con la localización de la DI y con la existencia de mucosa heterotópica gástrica. Actualmente la laparoscopia es el tratamiento de elección en casos no complicados.

PALABRAS CLAVE: Duplicaciones intestinales; Duplicación entérica; Duplicación quística; Diagnóstico prenatal.

Correspondencia: Dr. Miguel Angel Cárdenas Elias. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía. Avda. Menéndez Pidal s/n. CP: 14004 Córdoba.
E-mail: mk_ra@hotmail.com

Recibido: Mayo 2015

Aceptado: Diciembre 2016

INTESTINAL DUPLICATION, A SINGLE EXPERIENCED CENTER

ABSTRACT

Purpose. Intestinal duplications (DI) are rare congenital anomalies (1/10.000 new born). We analyze the clinical characteristics, management and treatment of intestinal duplications in our center.

Materials and methods. We perform a retrospectively descriptive analysis review by the DI confirmed by histological studies since 1993-2014 in our center. The variables analyzed are: age, sex, clinical presentation, localization, anatomical type, associated diseases, heterotopic tissue, treatment and complications.

Results. We found ten patients diagnosed with DI. 60% were male, the middle age was 2.72 years (12 days-7 years). In the clinical presentation 30% presents acute abdomen, another 30% gastrointestinal bleeding and 30% were prenatal diagnosed. Imaging studies were echography, gammagraphy, magnetic resonance imaging and intestinal transit contrast. The most frequent localization was the yeyuno-ileal (60%) with cystic predominance; the gastric, duodenal colic was 10% respectively; an ectopic localization was a suprarenal mass.

The treatment was a complete resection by laparotomy in eight cases and laparoscopic in two. In the duodenal duplication, we perform a partial resection and mucosectomy. In 60% was necessary the intestinal resection. In anatomy pathologic results, gastric tissue (heterotopic tissue) was present in 70% and pancreatic tissue in 10%. We report an intussusception postsurgical as a complication.

Conclusions. The preoperative diagnosis is rare, although prenatal diagnosis is increasing. Clinical manifestations are associated with the location of the DI and the existence of heterotopic gastric mucosa. Laparoscopy is currently the treatment of choice in uncomplicated cases.

KEY WORDS: Intestinal duplication; Cystic duplication; Enteric duplication; Prenatal diagnosis

INTRODUCCIÓN

Las duplicaciones intestinales (DI) son anomalías congénitas raras. La incidencia estimada es de 1/10.000 en nacidos vivos y de 1/4.500 en necropsias de neonatos y fetos⁽¹⁻³⁾. Pueden aparecer en todo el trayecto intestinal desde la base de la lengua hasta el recto.

La sintomatología varía dependiendo del tamaño, localización, presencia de mucosa gástrica y comunicación intesti-

nal. Puede presentarse con síntomas abdominales como dolor abdominal, masa, obstrucción intestinal, melenas⁽⁴⁾ e incluso como invaginación intestinal⁽⁵⁻⁷⁾. El hallazgo de la DI puede ser quirúrgico, sin embargo el aumento del diagnóstico prenatal ha facilitado su oportuno tratamiento, siendo la ecografía una de las pruebas principales en el diagnóstico⁽⁸⁾. Presentamos el análisis de las diferentes formas de presentación, diagnóstico y tratamiento quirúrgico de las DI en nuestro medio.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un análisis descriptivo retrospectivo de los niños menores de 14 años de diciembre de 1993 hasta diciembre del 2014, con diagnóstico confirmado por estudio anatomopatológico en el Hospital Universitario "Reina Sofía". Evaluamos las siguientes variables: edad, sexo, síntomas, imagen diagnóstica, diagnóstico prenatal, lugar anatómico de la DI, tipo de duplicación (quística o tubular), tipo de intervención (laparoscopia o abierta; resección intestinal con anastomosis o exéresis de la DI), tamaño de la pieza quirúrgica, presencia de tejido ectópico y presencia de complicaciones.

RESULTADOS

Encontramos 10 niños diagnosticados de DI, de los cuales el 50% eran ≤ 1 año (un neonato) y el resto eran niños con una edad media de 2,72 años (12 días-7 años), de los cuales el 60% de ellos fueron de sexo masculino.

En la presentación clínica (Fig. 1) el abdomen agudo fue una de las causas más frecuentes en 3 pacientes (incluimos la invaginación fleo-ileal en este grupo), junto con la hemorragia digestiva (HD), seguido de masa abdominal en 2, una obstrucción intestinal y un dolor abdominal crónico (DAC). Este último presentaba antecedente de pancreatitis, con hallazgo de la DI quística duodenal.

Dentro de los estudios de imagen, la ecografía fue el estudio más solicitado (7/10); luego la RMN (3/10) y la gammagrafía Tc⁹⁹ (2/10) por el diagnóstico diferencial con el divertículo de Meckel. Fue necesaria más de una prueba de imagen para llegar al diagnóstico en algunos pacientes como se observa en la tabla I. El diagnóstico prenatal se realizó en 3 casos.

Dentro de las malformaciones asociadas, se diagnosticó un caso de una dismorfia cráneo-facial y una malrotación intestinal neonatal. Como patología asociada, un divertículo de Meckel y un antecedente de enterocolitis necrotizante (Tabla I).

La localización anatómica más frecuente fue yeyuno-ileal (6/10) de predominio quístico (Fig. 2). Una localización atípica fue una DI retroperitoneal entre la glándula suprarrenal y el riñón en un paciente en estudio por masa abdominal, de diagnóstico prenatal. El resto de las localizaciones se observa en la figura 2.

El tratamiento quirúrgico consistió en la resección completa mediante laparotomía en 8 casos y por laparoscopia en

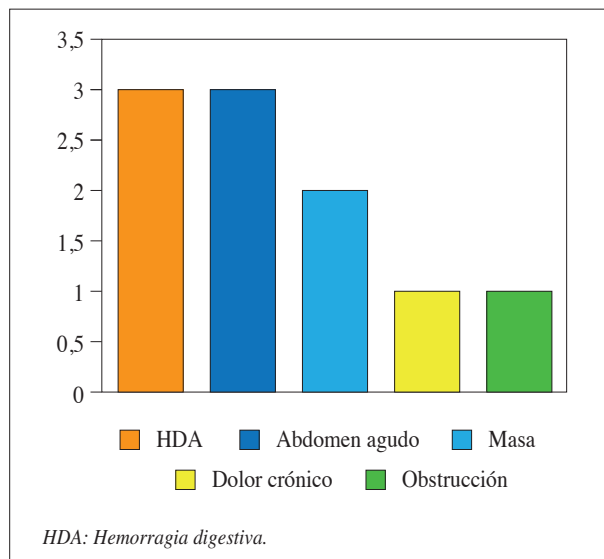


Figura 1. Presentación clínica.

dos. En la DI duodenal quística, se realizó resección parcial más mucosectomía, debido a que la DI estaba en íntimo contacto con la salida del conducto de Wirsung y ocasionando episodios de obstrucción del mismo. En 6 pacientes se llegó a realizar resección intestinal más anastomosis primaria y en 4, no hubo necesidad de resección intestinal. La DI tipo quística se presentó en 7 de los pacientes, la de tipo tubular en 3. La media del tamaño de la pieza quirúrgica de la DI tipo tubular fue de 18 cm y en la quística la media fue de 4,15 cm.

La anatomía patológica reveló como tejido heterotópico más frecuente el gástrico (7/10), el resto pancreático o intestinal. Como complicaciones, hubo un caso de invaginación intestinal postoperatoria, que precisó reducción manual.

DISCUSIÓN

Muchas teorías se han propuesto para explicar el desarrollo de las DI; entre las más aceptadas está la del error en la división de la Notocorda^(1,3,9) que se centra entre la 4^o y 8^o semana del desarrollo embrionario.

No coincidimos en nuestra edad media de 2,72 años con el resto de las series, exceptuando el predominio en los menores de un año y el sexo masculino⁽⁵⁻⁸⁾.

Debido a su variabilidad anatómica en todo el trayecto intestinal, la caracterización de las DI es compleja. La sintomatología de la DI varía según: la localización, el tamaño, comunicación intestinal y presencia de mucosa ectópica gástrica; y esta, a su vez, puede provocar diferentes complicaciones. Gracias a los avances ecográficos actuales, la DI puede diagnosticarse pre-natalmente con una tasa de falsos positivos baja, incluso desde la 12^o semana de gestación⁽¹⁰⁾. Dos de nuestras DI prenatales fueron estudiadas por masa abdominal: una de localización retroperitoneal (suprarrenal

Tabla I. Resumen de las duplicaciones intestinales.

Sexo	Edad	Prenatal	Clínica	Enf. asociada	Estudio de imagen	Localización	Tipo	Resección intestinal	Tipo de IQ	Tejido ectópico				
1	M	8 m.	Invaginación		ECO	Ileal	Quístico	Sí	LT	Gástrico				
2	M	7 a.	Hemorragia digestiva	Dismorfia	ENDOS, RMN	Ileal	Tubular	Sí	LP	Gástrico				
3	M	12 d.	ECO	Obst. intestinal	ECN	Malrotación	ECN	cápsula	ECO	Gástrico	Quístico	No	LT	Gástrico
4	F	6 a.	Dolor abdominal crónico	Pancreatitis	ENDOS, RMN	Duodenal	Quístico	No	LT	No	Pancreatico			
5	M	4 a.	Abdomen agudo		ECO	Ileal	Quístico	Sí	LT	Gástrico				
6	M	2 m.	ECO	Masa abdominal	ECO	Ileal	Quístico	No	LP	No				
7	M	1 a.	Hemorragia digestiva		ECO, Gamma	Ileal	Quístico	Sí	LT	Gástrico				
8	F	2 a.	Abdomen agudo		ECO	Cólica	Tubular	Sí	LT	No				
9	F	6 a.	Hemorragia digestiva	Meckel	TGI, Gamma	Yeyunal	Tubular	Sí	LT	Gástrico				
10	F	4 m.	ECO	Masa abdominal	ECO, RMN	Suprarrenal	Quístico	No	LT	Gástrico				

ECN: Enterocolitis necrotizante; ECO: Ecografía; ENDOS: Endoscopia; RMN: Resonancia magnética; LT: Laparotomía; LP: Laparoscopia.

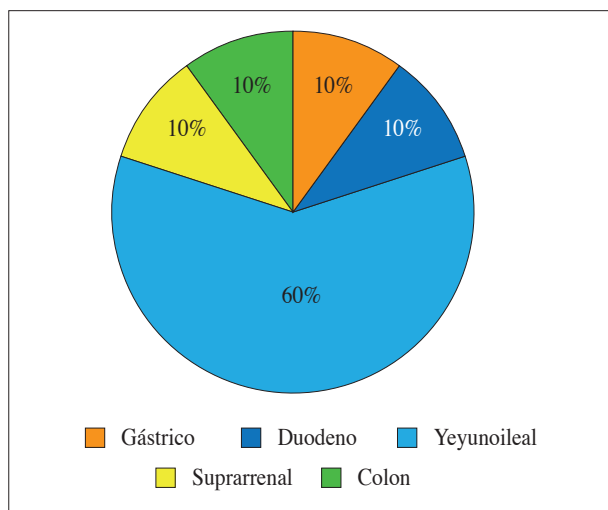


Figura 2. Localización anatómica.

nal) y otra de localización ileal. Por último, una paciente con estudio de masa abdominal prenatal de posible origen ovárico debutó con cuadro de obstrucción intestinal a los 12 días de vida.

El dolor abdominal fue uno de los síntomas más frecuentes, que usualmente se atribuye a elevación de la presión dentro de la duplicación por el acúmulo de secreciones. No se presentó como síntoma único, sino como uno añadido al abdomen agudo, siendo esta una de las presentaciones más frecuentes concordando con otras series⁽⁷⁾. Incluimos en el

abdomen agudo a la invaginación intestinal, donde la DI es el punto de apoyo que facilita a su mecanismo fisiopatológico.

La HD es una complicación frecuente⁽⁵⁻⁷⁾, como puede observarse en nuestra serie (30%), se debe a la erosión de la mucosa de la duplicación y/o del intestino adyacente por el ácido producido por la mucosa gástrica ectópica, o a la isquemia producida por compresión en una duplicación secretora sin comunicación con la luz intestinal.

Aunque la perforación es rara, puede ser secundaria a gangrena o a ulceración péptica, sin embargo presentamos 2 casos de esta complicación. La obstrucción intestinal es poco frecuente, y puede deberse al efecto de compresión extrínseca o vólvulo intestinal. Una de las presentaciones puede ser el DAC, que debutó con una pancreatitis secundaria a una DI duodenal; es importante realizar diagnóstico diferencial de esta patología ya que puede pasar desapercibida muchas veces.

La ecografía fue el estudio más frecuente en realizar el diagnóstico al igual que otras series^(1,2,5-7) este estudio suele ser suficiente, en caso de duda se acude a la RMN que fue nuestro segundo estudio en orden de frecuencia.

Las duplicaciones intraabdominales representan el 78% de todas las duplicaciones, y dentro de ellas, 45% son yeyuno-ileales, 17% esofágicas, 15% colónicas, 8% gástricas, 6% rectales y un 6% duodenales⁽¹⁾. Coincidimos en la localización más frecuente la yeyuno-ileal (Fig. 2), y diferimos en el resto de las localizaciones. La mayoría eran de tipo quístico (7/10) que por definición no se comunican con la luz intestinal adyacente, mientras que las tubulares (3/10) sí se comunican. Una localización muy poco frecuente fue la retroperitoneal en la glándula suprarrenal^(1,4-8).

El diagnóstico fue intraoperatorio en los casos de abdomen agudo. Se realizó exéresis completa de la lesión sin resección intestinal en todos los casos de DI de tipo quístico, excepto en la duodenal, que se realizó una mucosectomía. Sin embargo fue necesaria la resección intestinal con anastomosis primaria en 6 casos debido a complicaciones que presentaban el momento de la cirugía. Aunque actualmente la vía laparoscópica es de elección en las DI⁽²⁾, nuestra serie solo presentamos 2 pacientes. Debido a las complicaciones en su forma de presentación, como el caso de la perforación intestinal.

En el resultado de la anatomía patológica la mayoría presentaron tejido heterotópico gástrico (Tabla I), concordando con otros estudios⁽⁵⁻⁷⁾. Todos los casos de HD presentaron una mucosa heterotópica “gástrica” y de localización íleo-yeyunal. Sin embargo, de los 7 pacientes con mucosa heterotópica gástrica 3 presentaron un cuadro de HD. El resto, presentaron diferente clínica según su localización: un cuadro de abdomen agudo, una obstrucción, una invaginación ileal y la masa retroperitoneal (Tabla I). Si observamos la sintomatología según la localización la variabilidad es amplia, de las yeyuno-ileales (6/10) una fue una invaginación, un abdomen agudo, masa abdominal y 3 con HD. Como observamos, la variedad de la sintomatología varía según como la clasificamos, por localización, comunicación, tipo anatómico y tejido heterotópico.

CONCLUSIONES

Las DI Pueden llegar a diagnosticarse de manera prenatal, adelantando su manejo. Las manifestaciones clínicas pueden estar relacionadas con la localización de la DI y con la exis-

tencia o no de mucosa heterotópica gástrica. El tratamiento de elección es la laparoscopia en casos no complicados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Keckler S, Holcomb G. Mbab. Alimentary tract duplications. En: Ashcraft's Pediatric Surgery. Saunders; 2010. p. 517-25.
2. Guérin F, Podevin G, Petit T, Lopez M, et al. Outcome of alimentary tract duplications operated by minimally invasive surgery: a retrospective multicenter study by the GECEI (Groupe d'Etude en Coeliocirurgie Infantile). *Surg Endosc.* 2012; 26: 2848-55.
3. Potter E. Pathology of the fetus and the new born. 2nd ed. Chicago: Year book publishers; 1961. p. 183-7.
4. Srikant P, Anshu S, Richa Lal, Surender KY, Ujjal P. Enteric duplication cysts in children: A target in algorithm for evaluation of lower gastrointestinal bleeding Indian J Gastroenterol. 2014; 33: 285-8.
5. Rasool N, Safdar CA, Ahmad A, Kanwal S. Enteric duplication in children: Clinical Presentation and outcome. *Singapore Med J.* 2013; 54: 343-6.
6. Liaqat N, Latif T, Khan FA, Iqbal A, Nayyar SI, Dar SH. Enteric duplication in children: A case series. *Afr J Paediatr Surg.* 2014; 11: 211-4.
7. Soares-Oliveira M, et al. Duplicaciones intestinales. Análisis de 18 casos. *An Esp Pediatr.* 2002; 56: 430-3.
8. Laje P, Flake AW, Adzick NS. Prenatal diagnosis and postnatal resection of intraabdominal enteric duplications. *J Pediatr Surg.* 2010; 45:1554-8.
9. Faris JC, Crowe JE. The split notochord syndrome. *J Pediatr Surg.* 1975; 10: 467-72.
10. Chen M, Lam YH, Lin CL. Sonographic features of ileal duplication cyst at 12 weeks. *Prenat Diagn.* 2002; 22: 1067-70.