

Duplicaciones intestinales. Análisis de 18 casos

M. Soares-Oliveira^a, M. Castañón^b, J.L. Carvalho^a, J.M. Ribo^b, P. Bello^a,
J. Estevão-Costa^a y L. Morales^b

^aServiço Pediatria Cirurgica. Hospital São João. Faculdade do Porto. Oporto. Portugal.

^bServicio de Cirugía Pediátrica. Unidad Integrada. Hospital Sant Joan de Déu-Hospital Clínic. Universidad de Barcelona.

(*An Esp Pediatr* 2002; 56: 430-433)

Objetivo

El presente trabajo analiza la experiencia de dos centros hospitalarios en el manejo de las duplicaciones intestinales en niños.

Material y métodos

Análisis retrospectivo de una serie (desde enero de 1993 a diciembre de 1999) de 18 niños afectados de duplicación intestinal con edad mediana 11 meses (límites, 9 días-12 años). Se evaluaron: forma de presentación, diagnóstico, localización, tipo anatómico, tratamiento y complicaciones. Se analiza la relación entre la edad y forma de presentación.

Resultados

La localización más común fue la ileal (n = 14, 78%) y las presentaciones clínicas más frecuentes fueron la invaginación intestinal (36%) y la rectorragia (36%). En los casos sintomáticos en el primer año de vida, la forma de presentación fue casi siempre la invaginación intestinal (5 de 6). Todos los casos excepto uno de localización en el colon ascendente, eran del tipo quístico. La gammagrafía con pertecnetato-^{99m}Tc fue positiva en 3 casos (3 de 5). Un caso fue reconocido por ecografía prenatal. El diagnóstico se confirmó por laparoscopia en 3 niños y por laparotomía en los restantes.

Una duplicación esofágica se manifestó en el período neonatal por disnea. Su diagnóstico se estableció por toracoscopia, así como su exéresis. De las dos duplicaciones gástricas, una se diagnosticó por ecografía prenatal y otra por laparotomía.

El tratamiento consistió en enterectomía del segmento intestinal afectado en la mayoría de los casos (n = 14) y en la exéresis de la lesión sin enterectomía en los restantes (n = 4). En un seguimiento medio de 3 años no se han registrado complicaciones.

Conclusiones

Las duplicaciones intestinales pueden manifestarse de forma tardía. La localización más común fue la ileal y del tipo quístico. La forma de presentación está relacionada con la edad. La cirugía endoscópica tiene un papel importante en el manejo de las duplicaciones intestinales.

Palabras clave:

Duplicación intestinal. Invaginación intestinal. Rectorragia. Oclusión intestinal. Niño.

INTESTINAL DUPLICATIONS. A SURVEY OF 18 CASES

Objective

The present study analyses the experience of two centers in the management of intestinal duplications in children.

Material and methods

We retrospectively reviewed the medical records of a series of 18 children with intestinal duplication (January 1993 to December 1999). The median age was 11 months (range: 9 days to 12 years). The variables analysed were: clinical presentation, diagnosis, localization, anatomic type, treatment, and complications. The relationship between age and clinical presentation was also analysed.

Results

Most cases were located in the ileum (n = 14; 78%) and presented with rectal bleeding (36%) or intussusception (36%). Most symptomatic cases in the first year of life presented with intussusception (n = 5/6). All duplications, except one located in the ascending colon, were cystic. ^{99m}Tc-pertechinate abdominal scan was positive in three

Correspondencia: Dr. M. Soares-Oliveira.
Serviço Pediatria Cirurgica. Hospital São João.
4202-451 Porto. Portugal.
Correo electrónico: m_soares_oliveira@hotmail.com

Recibido en abril de 2001.

Aceptado para su publicación en enero de 2002.

out of five patients. One case was diagnosed by prenatal ultrasonography. Diagnosis was confirmed by laparoscopy in three patients and by laparotomy in the remaining patients. In one patient, cystic esophageal duplication presented in the neonatal period as respiratory distress. Diagnosis as well as excision was performed by thoracoscopy. Of the two gastric duplications, one was diagnosed by prenatal ultrasonography and the other by laparotomy. Treatment consisted of segmental enterectomy (n = 14) or excision of the lesion without enterectomy (n = 4). No complications were found during a mean follow-up of 3 years.

Conclusions

The onset of intestinal duplication may be late. The lesions were most commonly located in the ileum and were cystic. Clinical presentation was related to age. Minimally invasive surgery plays an important role in the management of these lesions.

Key words:

Intestinal duplications. Intestinal intussusception. Rectal bleeding. Intestinal occlusion. Child.

INTRODUCCIÓN

Las duplicaciones intestinales son anomalías congénitas raras. Los métodos complementarios de diagnóstico, como la ecografía, la tomografía computarizada (TC) y la gammagrafía, aunque pueden ser útiles para el diagnóstico, tienen una especificidad muy baja. Así, es frecuente que el diagnóstico sólo se realice durante la intervención quirúrgica¹⁻⁸.

En el presente estudio se analiza la casuística de niños con duplicación intestinal, con particular énfasis en los aspectos clínicos y diagnósticos.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se analizan de manera retrospectiva los datos obtenidos de las historias clínicas de 18 niños con duplicación intestinal ingresados en los dos centros de cirugía pediátrica (Hospital São João, Oporto, y Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona) desde enero 1993 a diciembre 2000. El diagnóstico se confirmó por examen anatomopatológico de la pieza extraída.

La edad mediana de los 18 pacientes (9 niños y 9 niñas) fue de 11 meses (9 días-12 años).

Se evaluaron los siguientes parámetros: forma de presentación, diagnóstico, localización, tipo anatómico, tratamiento y evolución. Se analiza también la forma de presentación clínica según la edad.

RESULTADOS

Localización

Respecto a la localización a lo largo del tubo digestivo, la más común fue la ileal (fig. 1).

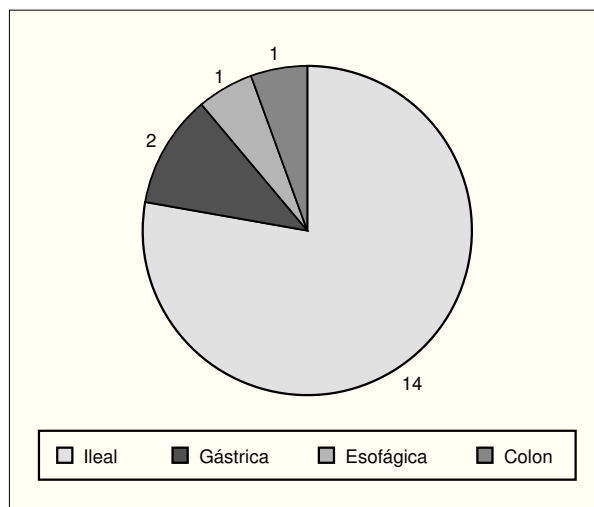


Figura 1. Localización de las duplicaciones intestinales.

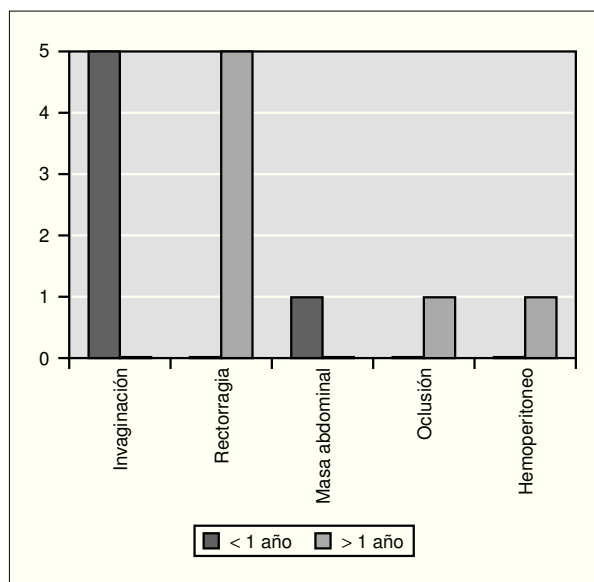


Figura 2. Presentación frente a edad (duplicaciones ileales).

Forma de presentación clínica

La forma de presentación de los niños con duplicación ileal (n = 14) se representa en la figura 2. Un caso fue diagnosticado en el período prenatal (n = 1). Se verificó que la mayoría de los niños que tuvieron síntomas durante el primer año de vida se presentaron como invaginación intestinal (n = 5 de 6). Después del año se iniciaron con otras manifestaciones clínicas con predominio de las rectorragias (n = 5 de 7) y ninguna se presentó como invaginación intestinal. En las duplicaciones gástricas, 1 caso se manifestó con rectorragia secundaria a la fistulización de la duplicación hacia el colon transverso; y otro se diagnosticó en el período prenatal. Ésta y la rectorragia ileal que se sometieron a laparotomía con re-

sección de la duplicación durante el primer mes de vida, sin llegar a ser sintomáticas. La duplicación esofágica se presentó en el período neonatal con un cuadro de disnea. La duplicación del colon se manifestó con invaginación intestinal.

Tipo anatómico

La mayoría de las duplicaciones ileales fueron del tipo quístico (n = 13 de 14), así como los 2 casos de duplicación gástrica y el caso de duplicación esofágica; la duplicación del colon fue del tipo tubular.

Diagnóstico

En las duplicaciones ileales con rectorragias (n = 5), se efectuó la gammagrafía con pertecnato-^{99m}Tc que fue positiva en 3 casos, lo que fue interpretado como probable presencia de mucosa gástrica en un divertículo de Meckel. En los casos que se presentaron como invaginación intestinal (n = 5) fue posible, durante la realización del neumoenema, sospechar del diagnóstico en 2 casos, por la presencia de una imagen de sustracción en el intestino. El diagnóstico clínico se confirmó por cirugía endoscópica en 4 casos (laparoscopia, n = 3, y toracoscopia, n = 1) y por laparotomía en los restantes. En un caso, visualizado en el período prenatal como masa quística abdominal, el diagnóstico se confirmó por laparotomía. El diagnóstico de una de las duplicaciones gástricas se efectuó por ecografía prenatal a las 31 semanas, confirmado por TC contrastada (intravenosa y oral) y gammagrafía (pertecnato-^{99m}Tc) en los primeros días de vida. El otro caso de duplicación gástrica se diagnosticó durante la laparotomía. La duplicación del colon fue diagnosticada en el transcurso de la laparotomía posneumoenema ante la imposibilidad de reducir la invaginación intestinal.

Tratamiento

El tratamiento de las duplicaciones ileales consistió en la resección del segmento intestinal afectado incluyendo la lesión (n = 11) o en la exéresis de la lesión sin enterectomía (n = 3). En el caso de la duplicación gástrica con fístula para el colon transversal, el tratamiento consistió en la exéresis en bloque de la lesión, incluido el segmento de pared gástrica y del colon transversal adyacente. En el otro caso de duplicación gástrica de diagnóstico prenatal que se localizaba en la curvatura mayor, se efectuó una gastrectomía segmentaria atípica incluyendo la lesión. En la duplicación del colon se realizó una colectomía segmentaria del ascendente. La exéresis de la duplicación esofágica fue realizada por toracoscopia. La cirugía endoscópica se empleó aún para la confirmación de diagnóstico en otros 3 casos de duplicación ileal, todavía no fue técnicamente posible realizar la exéresis de las lesiones por esta vía.

Evolución

Con un tiempo de seguimiento entre 1 y 7 años (mediana, 3 años) no se verificaron complicaciones en ningún caso.

DISCUSIÓN

Las duplicaciones del tracto gastrointestinal son anomalías congénitas raras, con una incidencia de aproximadamente 2/10.000 nacidos vivos. Pueden aparecer desde la base de la lengua hasta el recto, pero casi la mitad de los casos se localizan en el intestino delgado; la localización en el estómago es poco común¹⁻⁹. La localización de los casos de nuestra serie no difiere sustancialmente de este modelo.

Estas lesiones se manifiestan por síntomas y signos inespecíficos, como dolor abdominal recurrente, vómitos, masa abdominal, o por complicaciones como hemorragia gastrointestinal, perforación y oclusión intestinal¹⁻¹². La hemorragia digestiva es una complicación frecuente, como puede observarse en nuestra serie (6 de 18; 33,3%), y 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 intestinal¹⁰⁻¹². La obstrucción intestinal es una complicación poco frecuente, que puede deberse al efecto de compresión extrínseca, invaginación o vólvulo intestinal. En nuestra serie, la invaginación, como manifestación, ha sido de presentación exclusiva en lactantes. La perforación es rara y puede ser secundaria a gangrena de una duplicación secretora y no comunicante o secundaria a ulceración péptica¹⁰⁻¹³. En la revisión bibliográfica efectuada no hemos encontrado descrito ningún caso previo de hemoperitoneo secundario a duplicación intestinal; esta complicación creemos que se debe a la erosión de un vaso adyacente a una perforación cerrada espontáneamente¹⁴.

En nuestra serie, de los 16 casos sintomáticos, nueve se manifestaron antes del primer año de vida (56,2%). Las manifestaciones clínicas están relacionadas con la localización de la duplicación y con la existencia, o no, de mucosa gástrica ectópica⁹⁻¹¹. En el grupo de las duplicaciones ileales, nuestro estudio sugiere una relación entre el tipo de manifestación clínica y la edad de presentación, con un predominio de la invaginación intestinal en el lactante y de la hemorragia digestiva después del año de edad.

El diagnóstico preoperatorio de las duplicaciones intestinales es poco frecuente. El examen baritado puede demostrar signos indirectos como la compresión de la pared intestinal o el llenado de la duplicación con contraste cuando existe comunicación. La gammagrafía con pertecnato-^{99m}Tc puede revelar mucosa gástrica ectópica, siendo en particular útil en los casos con rectorragia. En

nuestra serie, la gammagrafía fue positiva en los 3 casos en que se realizó. Se interpretó, como en la mayoría de los casos descritos en la bibliografía, como divertículo de Meckel. La ultrasonografía y la TC pueden demostrar una estructura quística o elongada, unilobulada o multilobulada, de paredes gruesas, como ocurrió en uno de nuestros casos^{1,6-8,13,15,16}.

Actualmente existe la posibilidad de diagnóstico ecográfico prenatal de estas anomalías, como sucedió en dos de nuestros casos, y así programar la cirugía para el período neonatal, antes de que aparezcan manifestaciones clínicas, evitando las potenciales complicaciones^{17,18}.

La cirugía endoscópica, como técnica poco invasiva, tiene en la actualidad su papel para el diagnóstico de estas lesiones, como ocurrió en 4 casos de nuestra serie. La baja especificidad de los métodos complementarios de diagnóstico, así como su potencialidad terapéutica, hacen que la cirugía endoscópica sea cada vez más un método de elección en el estudio de una masa abdominal, una rectorragia de causa desconocida y/o una masa en el tórax^{19,20}.

El tratamiento de estas malformaciones es quirúrgico. Debe ser lo más conservador posible. La vascularización y la pared muscular común entre la duplicación y el órgano adyacente hacen habitualmente inviable la excisión lesional, y se hace necesaria la resección segmentaria. En nuestra serie se efectuó enterectomía en 14 casos y en los restantes (n = 4) fue posible realizar la excisión lesional. En este tipo de abordaje es necesaria una disección vascular meticulosa para asegurar la vascularización del tubo digestivo adyacente^{18,20-24}.

La morbilidad de las duplicaciones intestinales, como en nuestra serie, es baja, a pesar de sus dificultades diagnóstico-terapéuticas.

BIBLIOGRAFÍA

- Pintér AB, Shubert W, Szemlédy F, Göbel P, Schäfer J, Kustos G. Alimentary tract duplications in infants and children. *Eur J Pediatr Surg* 1992; 2: 8-12.
- Louredo Mendez A, Alonso Poza A, De Tomás Palacios J, Trinchet Hernández M, Muñoz-Calero A. Abdomen agudo como complicación de un quiste de duplicación duodenal. *Rev Esp Enferm Dig* 1998; 90: 191-193.
- Ribaux C, Meyer P. Adenocarcinome dans une duplication intestinale grêle. *Ann Pathol* 1995; 15: 443-445.
- Frering V, Velecela E, Fouque P, Champetier P, Partensky C. Duplications digestives hautes de l'adulte. *Ann Chir* 1995; 49: 928-935.
- Scheye T, Vanneville G, Dechelotte P, Queroy-Malamenaide C, Aufauvre B. Les duplications du tube digestif chez l'enfant. *Ann Chir* 1995; 49: 47-55.
- Chandramouli P, Iyer CP, Mahour GH. Duplications of the alimentary tract in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1267-1270.
- Ildstad ST, Tollerud DJ, Weiss RG, Ryan DP, McGowan MA, Martin LW. Duplications of the alimentary tract. *Ann Surg* 1988; 208: 184-189.
- Stern LE, Warner BW. Gastrointestinal duplications. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9: 135-140.
- Sebastian JJ, Fuentes J, Boldova I, Garcia S, Cardeil MJ. Giant chylous cyst. An unusual presentation of intestinal duplication. *Hepatogastroenterology* 1996; 43: 769-770.
- Royle SG, Doig CM. Perforation of the jejunum secondary to a duplication cyst lined with ectopic gastric mucosa. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 1025-1026.
- Brown RL, Azizkhan. Gastrointestinal bleeding in infants and children: Meckel's diverticulum and intestinal duplication. *Semin Pediatr Surg* 1999; 8: 202-209.
- Estevão-Costa J, Mariz C, Sousa JAF, Gonzaga RA, De Sousa RM, Dos Santos NT. Gastric duplication presenting rectal bleeding. A clinical case supporting McLedchies's theory. *Arq Gastroenterol Sao Paulo* 1993; 30: 62-64.
- Demirkol O, Adalet I, Boneval C, Cantez S. Visualization of a perforated small bowel duplication during Meckel's scintigraphy. *Clin Nucl Med* 1995; 20: 111-113.
- Estevão-Costa J, Soares Oliveira M, Carvalho JL. Intestinal duplication presenting as hemoperitoneum. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 31: 181-182.
- Berrocal T, Lamas M, Gutierrez J, Torres I, Prieto C, Del Hoyo ML. Congenital anomalies of the small intestine, colon and rectum. *Radiographics* 1999; 19: 1219-1236.
- Berrocal T, Torres I, Gutierrez J, Prieto C, Del Hoyo ML, Lamas M. Congenital anomalies of the upper gastrointestinal tract. *Radiographics* 1999; 19: 855-872.
- Correia-Pinto J, Tavares ML, Monteiro J, Moura N, Guimarães H, Estevão-Costa J. Prenatal diagnosis of abdominal enteric duplications. *Prenat Diagn* 2000; 20: 163-167.
- Balen EM, Hernandez-Lizoain JL, Pardo F, Longo JM, Cienfuegos JA, Alzina V. Giant jejunoileal duplication: prenatal diagnosis and complete excision without intestinal resection. *J Pediatr Surg* 1993; 28: 1586-1588.
- Schleef J, Schalamon J. The role of laparoscopy in the diagnosis and treatment of intestinal duplication in childhood. Report of two cases. *Surg Endosc* 2000; 14: 865.
- Lee KH, Yeung CK, Tam YH, Ng WT, Yip KF. Laparoscopy for definitive diagnosis and treatment of gastrointestinal bleeding of obscure origin in children. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1291-1293.
- Norris RW, Brereton RJ, Wright VM, Cudmore RE. A new surgical approach to duplications of the intestine. *J Pediatr Surg* 1986; 21: 167-170.
- Li L, Jing-Zhe Z, Jin-Jei-C, Yan-Xia W. Conservation approach to duplication of the small bowel. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1679-1682.
- Keramidas DC, Demetriades DM. Total tubular duplication of the colon and distal ileum combined with transmesenteric hernia: Surgical management and long-term-results. *Eur J Pediatr Surg* 1996; 6: 243-244.
- Li L, Jin-Zhe Z, Yan-Xia W. Vascular classification for small intestinal duplications: Experience with 80 cases. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1243-1245.