

## Asociación de invaginación y malrotación intestinal con el Síndrome de Waugh

Association of invagination and intestinal malrotation with Waugh's syndrome

Jorge González Tovar<sup>1</sup>

Luis Omar Flores Salazar<sup>1</sup>

Alondra Esparza González<sup>1</sup>

Aurora Natalia Ponce Escobedo<sup>1</sup>Error! No se encuentra el origen de la referencia.1\*

Gerardo Enrique Muñoz Maldonado<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Hospital Universitario "Dr. José E. González" de la Universidad Autónoma de Nuevo León. Monterrey, Nuevo León, México.

\* Autor de correspondencia: Correo electrónico: [aponceuanl@gmail.com](mailto:aponceuanl@gmail.com)

### RESUMEN

El síndrome de *Waugh* es una patología del neonato caracterizado por la asociación de una malrotación intestinal a una intususcepción. Existen pocos casos documentados en la literatura, lo que conlleva una baja incidencia. Presentamos el caso de un neonato femenino de 4 meses de edad quien fue llevada a tratamiento quirúrgico con oclusión intestinal y evolución posoperatoria favorable. El objetivo del trabajo es presentar el caso de un síndrome de Waugh en un lactante en cuyo cuadro se debe mantener una alta sospecha diagnóstica, apoyándose con la toma de estudios de imagen complementarios ante un cuadro de dolor abdominal en pacientes lactantes cuya resolución diagnóstica siempre resulta un reto para el médico. Si bien estas acciones podrán en un futuro reflejar un aumento en la incidencia de este síndrome, también es posible que el manejo de dicho síndrome se optimice. Paciente femenina de 4 meses de edad la cual fue sometida a tres intentos de desinvaginación hidrostática antes de pasar a laparotomía exploradora para corrección definitiva de su patología. La asociación de invaginación con mal rotación intestinal actualmente es subdiagnosticada, debido a la tendencia conservadora actual. Es importante realizar más estudios de imagen antes de iniciar con cualquier estrategia terapéutica, para no retrasar el manejo quirúrgico definitivo que este requiere. De esta manera se podrá ganar en la calidad de los pronósticos de los pacientes.

**Palabras clave:** malrotación; cirugía; pediátrica.

## ABSTRACT

Waugh's syndrome is a neonatal pathology characterized by the association of intestinal malrotation and intussusception. There is a low number of cases documented in literature, which implies low incidence. Here is a 4 months-old female neonate who was surgically treated because of intestinal occlusion, and her postoperative recovery was favorable. The objective was to present a Waugh's syndrome case in a newborn in which high diagnostic suspicion is important, supported by complementary imaging studies when we face abdominal pain in neonates whose diagnostic resolution is always a challenge to the physician. These actions may show an increase in the incidence of this syndrome in the future; it is also possible that the management of this disease be optimized. Hydrostatic disinvagination was performed three times in this patient before undergoing exploratory laparotomy for final correction of her pathology. The association of invagination and intestinal malrotation is poorly diagnosed at present, due to current conservative tendencies. However, it is important to perform more imaging studies before adopting any therapeutic strategy to avoid delays in the definitive surgical management of this disease.

**Keywords:** malrotation; surgery; pediatric.

Recibido: 25/9/2017

Aceptado: 24/10/2017

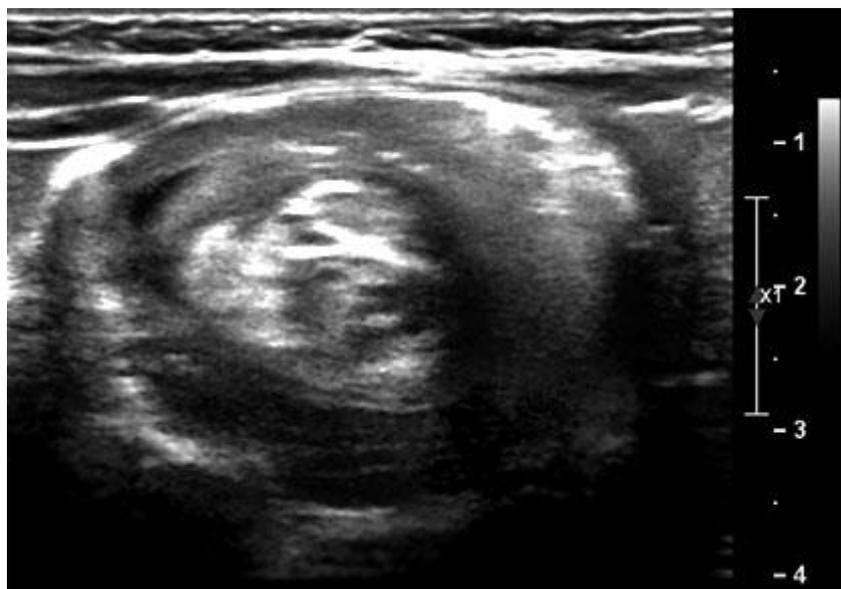
## INTRODUCCIÓN

El síndrome de *Waugh* se define como la asociación de invaginación y malrotación intestinal. Los primeros reportes de este síndrome fueron en el año 1911 y a pesar de esto existen muy pocos casos descritos.<sup>(1)</sup> Sabemos que la causa más común en lactantes de oclusión intestinal es la invaginación; la cual en ocasiones requiere tratamiento quirúrgico. Por otro lado, la malrotación intestinal es una anomalía congénita del intestino, en la cual el proceso de fijación y rotación se ve alterado. El más frecuente es la rotación incompleta del colon que ocurre en 20 % de lactantes menores de ocho meses.<sup>(2)</sup>

## PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 4 meses de edad sin antecedentes de importancia. Inició el cuadro de 24 horas de evolución caracterizado con llanto inconsolable, vómito, distensión abdominal, y evacuaciones en jalea de grosella por lo que fue llevada al servicio de urgencias pediátricas de nuestro hospital. A su llegada, los signos vitales eran: TA 100/70 FC 146 FR

45 T 36,5°C. Se realizan estudios donde destacan una biometría hemática sin alteraciones. Se observa en una radiografía simple de abdomen distensión de asas intestinales, líquido inter-asa, ausencia de gas distal y niveles hidro aéreos. Se lleva a cabo además un ultrasonido de abdomen donde se evidencia una imagen característica de invaginación (Fig. 1) lo cual es compatible con el diagnóstico de invaginación intestinal. Se decide realizar una reducción hidrostática la cual no es exitosa después de 3 intentos, por lo que se decide ingresar a quirófano para una laparotomía exploradora. Durante el procedimiento quirúrgico se encuentra una mal rotación colónica así como la invaginación del mismo hasta el sigmoides. Se realiza reducción manualmente sin complicaciones y se realiza adherenciólisis de bandas de *Ladd* (duodeno-colónicas), una apendicetomía y fijación manual del colon ascendente. La paciente tuvo una evolución favorable. Al tercer día toleró la alimentación vía oral y finalmente fue egresada al sexto día posoperatorio.



**Fig. 1.** Ultrasonido de abdomen donde observa una imagen con dos anillos hipoeoicos separados por un anillo hiperecoico diagnóstico de una intususcepción.

## DISCUSIÓN

La asociación de invaginación y malrotación intestinal fue descrita a principios del siglo pasado por *Waugh*. Estas dos entidades son frecuentes en la etapa neonatal y la lactancia, pero sólo se han descrito alrededor de 50 casos la mitad de ellos a partir de la década de 1980, cuando *Breenton* y otros, informaron 18 casos en Inglaterra. Posteriormente *Breckon* y otros (1999), revisaron el tema y publicaron seis nuevos casos que tenían rotación incompleta del intestino.<sup>(2)</sup>

Respecto a la incidencia de intususcepción, se encuentra descrito en aproximadamente 3 % en los pacientes menores a 1 año de edad, y de aproximadamente 10 % en pacientes mayores de esta edad. La fisiopatología de la mala rotación intestinal consiste en la presencia de una ausencia de fijación del colon ascendente y descendente a la pared posterior lo cual condiciona que los pliegues mesentéricos estén libres en la cavidad lo que conlleva a un

riesgo de presentar una intususcepción ileocecal. Creemos que este síndrome está subdiagnosticado debido a las nuevas estrategias de manejo conservador para tratar invaginaciones intestinales. Es importante realizar estudios de imagen de extensión completos para realizar el diagnóstico oportuno antes de iniciar cualquier estrategia terapéutica y no retrasar el tratamiento como en nuestra paciente la cual fue sometida a tres intentos de reducción hidrostática antes de la cirugía.

La presentación usual es un cuadro abdominal caracterizado por distensión y datos de irritación peritoneal, característicamente se presenta con evacuaciones en jalea de grosella lo cual lleva al lactante a un estado de deshidratación. Con incapacidad de tolerar la vía oral.<sup>(3)</sup> Para el diagnóstico, usualmente se solicitan radiografías de abdomen y ultrasonido así como estudios de laboratorio para determinar la gravedad de la deshidratación y el estado metabólico de base del lactante lo que determina el manejo del caso.<sup>(4)</sup> Los hallazgos radiológicos frecuentemente encontrados se pueden observar datos sugestivos de oclusión intestinal, patrón de gas patológico con niveles hidroaéreos, dilatación de asas de intestino delgado y ausencia de gas distal se evalúa la gravedad del caso; sin embargo, difícilmente se puede saber a qué nivel intestinal se encuentra la intususcepción.

Actualmente no están indicados más estudios complementarios para tratar de dilucidar el nivel de la oclusión.<sup>(5)</sup> Con este diagnóstico la tendencia terapéutica actual sigue siendo conservadora mediante reducción hidrostática y ayuda de ultrasonido realizados comúnmente en salas de radiología intervencionista, en donde se intenta desinvaginar la porción de intestino afectado, hasta en el 90 % de las ocasiones esto se realiza de manera exitosa, lo que lleva a pasar por alto el diagnóstico asociado mal rotación intestinal.<sup>(4,5)</sup> En los casos en los cuales no es posible llevar a cabo una desinvaginación o en casos en los que no es exitoso el tratamiento conservado, se debe evaluar el tratamiento quirúrgico. El procedimiento quirúrgico de ninguna manera es inocuo; sin embargo, se valora el riesgo beneficio, encontrando en la mayoría de las ocasiones un paciente con mal estado metabólico debido a la deshidratación secundaria a su cuadro de oclusión intestinal. Respecto al beneficio obtenido, además de resolver su cuadro clínico agudo, se ha observado en previos reportes de caso que los pacientes sometidos a cirugía dejan de presentar cuadros de re intususcepción, esto debido a que el procedimiento quirúrgico permite realizar la liberación de bandas de *Ladd* duodeno-colónicas con reposición del colon ascendente de forma manual a su sitio habitual.<sup>(6)</sup>

Usualmente el pronóstico es favorable, aumentado el riesgo de re invaginación en aquellos lactantes manejados de manera conservadora y en aquellos manejados de manera quirúrgica no son infrecuentes las complicaciones posoperatorias.<sup>(6,7)</sup>

## CONCLUSIONES

La asociación de invaginación con mal rotación intestinal actualmente es subdiagnosticada, debido a la tendencia conservadora actual. En nuestro medio es importante no retrasar un procedimiento quirúrgico, es por eso que con este estudio pretendemos hacer un cambio en el esquema de diagnóstico de una invaginación, en la cual destaca realizar más estudios de imagen de extensión como colon por enema o tomografía axial, antes de iniciar con cualquier estrategia terapéutica, para de esta manera tener el diagnóstico de síndrome de

*Waugh* de manera preoperatoria y no retrasar el manejo quirúrgico definitivo que este requiere, mejorando así el pronóstico de los pacientes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gil M, Sol A, Lee M, Sardaneta M. ¿Es la malrotación intestinal el agente causal de la invaginación intestinal? Síndrome de Waugh, reporte de un caso. *Cir y cir.* 2016[recuperado 26 de septiembre de 2018];84:250-2. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2444050716300079>
2. Domínguez S, Baeza C, Jaimes G, Martínez M, González T. Síndrome de Waugh. Primeros informes en México. *Acta Pediatr Mex.* 2008[recuperado 26 de septiembre de 2018];29:355-8. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/4236/423640314009.pdf>
3. Al-Jahdali A, Lees G, Paton D, Al-Sairafi R. Colocolic intussusception in a preterm infant with intestinal malrotation. *Journal of Pediatric Surgery.* 2009[recuperado 26 de septiembre de 2018];(44):E17-E18. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346809007246>
4. Saxena R, Puri A, Pinnamaneni R. Waugh Syndrome. *Pediatric and Neonatology.* 2015[recuperado 26 de septiembre de 2018];56:203-4. Disponible en: [https://www.researchgate.net/publication/272398927\\_Waugh\\_Syndrome\\_in\\_Preterm\\_Infant\\_Diagnostic\\_Clues](https://www.researchgate.net/publication/272398927_Waugh_Syndrome_in_Preterm_Infant_Diagnostic_Clues)
5. Baltazar G, Sahyoun C, Sime J, Bitar M, Bitar J, Rao A. Discovery of a case of Waugh's syndrome during a mission to Haiti. *International Journal of Surgery Case Reports.* 2011[recuperado 26 de septiembre de 2018];3:22-4. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3267255/>
6. Chaudhary P, Rao M, Arora M. Waugh's syndrome in an adult: report of a very rare disease. *Clinics and Practice.* 2012[recuperado 26 de septiembre de 2018];2:78. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3981322/>
7. Rangel J, Bocanegra I, Morales H, Martínez G, Montes F, Garza U. Síndrome de Waugh. Reporte de un caso. *Medicina Universitaria.* 2007[recuperado 26 de septiembre de 2018];36:141-3. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/meduni/mu-2007/mu073h.pdf>