

Duplicidad digestiva y atresia yeyunal

Digestive duplication and jejunal atresia

María de los Ángeles Cubero Rego,^I Niurka Díaz Sayas,^{II} Ana Luisa Rodríguez Fernández,^{III} Beatriz Alfonso González^{IV}

^IUnidad de Cuidados Intensivos Neonatales. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

^{II}Servicio de Imaginología. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

^{III}Servicio de Cirugía. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

^{IV}Departamento de Anatomía Patológica. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción: las duplicidades digestivas son entidades raras que se pueden presentar asociadas a otras malformaciones.

Presentación del caso: recién nacida, con diagnóstico prenatal de imagen quística abdominal a las 25 sem de edad gestacional, que comenzó con regurgitaciones en las primeras 24 h de vida. Se realizaron estudios de imágenes y se corroboró imagen quística abdominal, no dependiente del tracto genitourinario; así como malformación digestiva de tipo de atresia intestinal. Se realizó tratamiento quirúrgico de esta última y de la tumoración. Se llegó a diagnóstico de certeza de duplicidad digestiva mediante estudios microscópicos, por anatomía patológica. La paciente fue dada de alta a los 30 días de vida con lactancia materna y curva de ganancia de peso estable.

Conclusiones: dentro de los diagnósticos diferenciales de las imágenes quísticas intraabdominales en el recién nacido están: los quistes de ovarios, los quistes mesentéricos y las duplicidades digestivas, en orden de aparición, según frecuencia.

Palabras clave: recién nacido; duplicidad digestiva; atresia yeyunal tipo *apple peel*.

ABSTRACT

Introduction: digestive duplications are rare diseases that may occur in association with other malformations.

Case presentation: a female newborn with prenatal diagnosis of abdominal cyst image at 25 weeks of gestational age, who presented with regurgitations in her first 24 hours of life. Imaging studies were performed in which an abdominal cyst, not depending on the genitourinary tract, was confirmed in addition to an intestinal atresia-type abdominal malformation. The latter and the tumor were surgically removed. The final diagnosis, based on microscopic studies through pathological anatomy, was digestive duplication. The patient was discharged at her 30 days of age on breastfeeding and with stable weight gain curve.

Conclusions: among the differential diagnoses of intraabdominal cyst images in the newborn are: ovary cysts, mesenteric cysts and digestive duplications in order of occurrence by frequency.

Keywords: newborn; digestive duplication; apple peel-type jejunal atresia.

INTRODUCCIÓN

Las duplicaciones intestinales son anomalías congénitas que se presentan en 0,2 % de los niños. Se describen a todo lo largo del tracto digestivo, desde la base de la lengua hasta el recto. Su localización más frecuente es el íleon (más del 40 % de los casos), y con menor frecuencia se encuentran en el esófago, el colon, el yeyuno, el estómago, el duodeno y el recto. Habitualmente son únicas, pero pueden ser múltiples hasta en el 15 % de los casos.¹⁻³

El cuadro clínico de estas es inespecífico, y se presenta con náuseas, vómitos, dolor abdominal recurrente, presencia de masa abdominal, hemorragia digestiva, perforación y obstrucción intestinal. El diagnóstico preoperatorio de las duplicaciones intestinales hasta una época reciente era relativamente infrecuente. Actualmente, sin embargo, y debido a la amplia disponibilidad de estudios imaginológicos, el diagnóstico preoperatorio es habitual. Su tratamiento es quirúrgico, y consiste en la resección de la lesión y el intestino adyacente, seguido de una anastomosis primaria.^{4,5}

El objetivo de este reporte es mostrar un paciente con duplicación intestinal quística del íleon terminal y atresia intestinal yeyunal tipo *apple peel*, la cual fue diagnosticada en el preoperatorio, y se revisó la literatura pertinente.

CASO CLÍNICO

Recién nacida femenina, con diagnóstico prenatal de imagen quística abdominal a las 23 sem de edad gestacional, que se interpretó como un quiste de ovario. Nace a las 34,2 sem, con 2 390 g. Antes de las 19 h de vida comenzó con regurgitaciones de color amarillo, por lo que es trasladada a la Unidad de Terapia Intensiva Neonatal de

nuestra institución. Se realizó ultrasonido abdominal, en el que se observó vena y arteria mesentérica en posición invertida, e imagen en sacacorchos de los vasos intestinales, además de imagen quística (Fig. 1) que no se relacionaba con el tracto genitourinario.

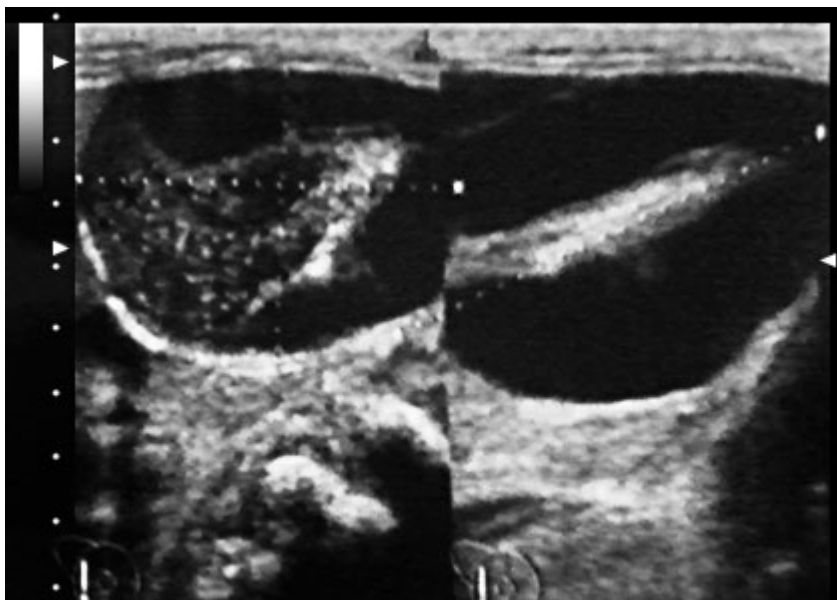


Fig. 1. Estudio ecográfico que mostró imagen ecolúcida de 41 x 41 x 23 mm, con tabique en forma de cuña, grueso en su interior, localizada en flanco derecho, no dependiente del aparato genitourinario.

Se realizó tránsito intestinal, en el cual se halló detención del contraste en segundas asas intestinales delgadas y radiopacidad completa del hemiabdomen inferior (Fig. 2).

Se intervino quirúrgicamente, y se encontró atresia intestinal tipo *apple peel*. En el segmento distal atrésico (asa yeyunal), además había masa quística de 10 cm dependiente del borde mesentérico (tipo 2-A intramesentérica, y la pared de la duplicidad separada de la intestinal).

Se realizó anastomosis de asas intestinales delgadas, y se resecó el segmento atrésico distal y la masa quística. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica reportó una formación quística con una superficie externa parcialmente lisa y parcialmente granulosa, con superficie interna lisa y brillante, que contenía mucus. Histológicamente se observó pared del intestino con tres capas, con capa mucosa, submucosa y muscular, esta última incompleta, con presencia de células ganglionares y serosa intacta, compatible con duplicidad digestiva (Fig. 3).



Fig. 2. Tránsito intestinal en el cual se observa detención del contraste en primeras asas intestinales delgadas. No se observa paso de contraste, ni gas hacia hemiabdomen inferior.

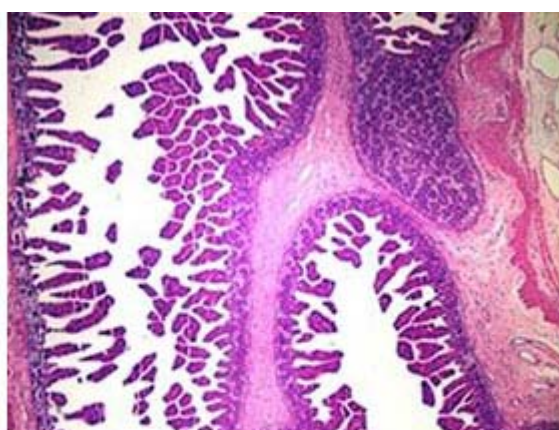


Fig. 3. Vista panorámica con tinción de hematoxilina y eosina, en la cual se observó pared del intestino con tres luces, con capa mucosa, submucosa y muscular (esta última incompleta con presencia de células ganglionares y serosa intacta, compatible con duplicidad digestiva).

DISCUSIÓN

Habitualmente las duplicaciones intestinales se presentan, diagnostican y resuelven en los primeros años de la vida, la mayoría de ellas (72 %) antes de los 2 primeros años. Sus manifestaciones clínicas son muy inespecíficas y dependen del tipo de duplicación, su localización, la presencia de mucosa gástrica heterotópica y de las complicaciones que pudiesen ocasionar. Los síntomas descritos con mayor frecuencia son el dolor abdominal recurrente, las náuseas y los vómitos, la presencia de masa abdominal y sintomatología asociada a las complicaciones como: hemorragia digestiva, obstrucción intestinal y perforación libre hacia el peritoneo.^{1,3} La hemorragia digestiva es una complicación frecuente que se presenta en 34 % de los casos, y se debe a la ulceración de la mucosa por la producción de ácido por mucosa gástrica heterotópica, o por la isquemia secundaria a compresión extrínseca del intestino normal por una duplicación quística adyacente.^{6,7}

La obstrucción intestinal se debe a invaginación, vólvulo intestinal o compresión extrínseca por una duplicación quística. La invaginación intestinal por esta causa se presenta, característicamente, en el período de lactante. La perforación intestinal es bastante infrecuente, y se manifiesta como peritonitis.⁸⁻¹⁰

Como se mencionó anteriormente, las duplicidades intestinales se presentan habitualmente en la infancia, a todo lo largo del tracto digestivo. Se localizan con más frecuencia en el íleon, seguido por el yeyuno, y pueden ser únicas o múltiples. Son estructuras tubulares o esféricas, firmemente unidas al intestino por una vascularización común.¹ Se describe su asociación a otras anomalías congénitas, y ocupa el primer lugar el sistema digestivo, con una incidencia de 2,55 por 1 000, y las más frecuentes son la fisura labio-palatina, las atresias y las estenosis. En segundo lugar se ubica el sistema cardiovascular, con una incidencia de 1,97 por 1 000, con predominio de las cardiopatías acianóticas; y en tercer lugar, el sistema genitourinario, con 1,85 por 1 000, con predominio de la criptorquidia. Se cree que los defectos son secundarios a una duplicación caudal del intestino posterior, de los genitales y de las vías urinarias inferiores.^{4,11,12}

La paciente presentada inició con regurgitaciones amarillas antes de las 24 h de vida, por lo cual se le realizaron varios estudios imaginológicos antes de ser intervenida quirúrgicamente. En el acto operatorio se encontró: duplicidad intestinal localizada en el íleo, y además, una atresia intestinal yeyunal tipo *apple peel*, lo cual explica el inicio del cuadro clínico como un síndrome suboclusivo intestinal.

Actualmente existe la posibilidad del diagnóstico ecográfico prenatal de estas anomalías para poder programar la cirugía en el período neonatal, antes de que aparezcan manifestaciones clínicas, y así evitar las potenciales complicaciones. Además, en la etapa posnatal, con la amplia disponibilidad de estudios imaginológicos como: ecografía, tomografía o resonancia magnética abdominal, el diagnóstico preoperatorio de las duplicaciones intestinales en la infancia no es tan infrecuente.^{5,13,14}

A la recién nacida del caso clínico mostrado, se le realizó un diagnóstico prenatal de imagen quística abdominal, pero se correlacionó con un quiste de ovario. Las manifestaciones clínicas tempranas gastrointestinales antes descritas, pusieron en duda este diagnóstico. Teniendo en cuenta el cuadro clínico, el ultrasonido abdominal

posnatal y el tránsito intestinal, corroboró el pensamiento médico inicial de duplicidad intestinal, el cual se confirmó en el acto quirúrgico e histológicamente por anatomía patológica.

En el año 1998, Long y otros¹⁵ clasificaron las duplicaciones intestinales de acuerdo con el tipo de irrigación de la malformación y su relación con el intestino delgado y su mesenterio. Las duplicaciones intestinales tipo 1 son las que se encuentran a un lado del mesenterio, y las arterias que las irrigan transcurren paralelas e independientes a la vascularización intestinal. Las duplicaciones intestinales tipo 2, son las que se encuentran en el medio de ambas cubiertas peritoneales del mesenterio, y su irrigación proviene de las arterias que irrigan el intestino y que rodean ambas superficies de la duplicación.

De acuerdo con esta clasificación, la duplicación intestinal de la paciente descrita en el caso clínico, correspondió a una duplicación quística tipo 2-A, en la cual la malformación presenta un mesenterio vascular propio, unida al intestino por una pared muscular común.

El tratamiento quirúrgico de las duplicaciones intestinales debe estar dirigido a la completa resección de toda la malformación y el intestino delgado adyacente comprometido; esto es habitualmente posible si se reconstituye después la anatomía con anastomosis término-terminales.¹¹

Hay autores que reportan¹⁶⁻¹⁸ malignización en la edad adulta de duplicaciones intestinales que fueron diagnosticadas en la infancia, por lo que se recomienda siempre el tratamiento quirúrgico.

En la recién nacida descrita en el caso clínico, fue posible la resección completa de la duplicación intestinal, junto con el intestino atrésico. Se realizó la reconstitución anatómica del tracto digestivo, con una anastomosis término-terminal. La paciente fue dada de alta a los 30 días de vida, con curva de ganancia de peso estable.

Ante esta paciente femenina, con diagnóstico prenatal de imagen quística, se concluye que se realiza diagnóstico diferencial con quistes de ovarios, los cuales se diagnostican en el tercer trimestre, y no presentan manifestaciones digestivas ni quistes mesentéricos, que junto con las duplicidades digestivas, son los diagnósticos etiológicos de quistes intraabdominales más frecuentes en neonatos. Todo esto se logra gracias al método clínico, con apoyo de los medios diagnósticos.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses en la realización del estudio.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Letelier MA, Barría MC, Beltrán SM, Moreno C. Duplicación intestinal: Diagnóstico y tratamiento de una condición inusual. Rev Chilena de Cirugía. 2009;61(2):171-5.

2. Župančić B, Gliha A, Fuenzalida JV, Višnjić S. Duodenal duplication cyst: A rare differential diagnosis in a neonate with bilious vomiting. *European J Pediatr Surg Rep.* 2015 Dec;3(2):82-4.
3. Mirza B, Ahmad S, Wasti AR, Mirza MA, Talat N, Saleem M. Our experience with unusual gastrointestinal tract duplications in infants. *Afr J Paediatr Surg.* 2014;11(4):326-9.
4. Soares-Oliveira M, Castañón M, Carvalho JL, Ribo JM, Bello P, Estevao-Costa J, et al. Duplicaciones intestinales: Análisis de 18 casos. *An Esp Pediatr.* 2002;56:430-3.
5. Qinghua L, Shoucai W, Xiaofang L, Xincun Z, Lili M. Ultrasonographic diagnosis of congenital membranous jejunal stenosis and gastric duplication cyst in a newborn: a case report. *J Med Case Rep.* 2015 Jul;28(9):162.
6. López S, Hernández S, Ramírez M, Ortiz R, Martínez L, Tovar JA. Pyloroduodenal duplication cysts: treatment of 11 cases. *Eur J Pediatr Surg.* 2013 Aug;23(4):312-6.
7. Estevão-Costa J, Soares Oliveira M, Carvalho JL. Intestinal duplication presenting as hemoperitoneum. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2000;31:181-2.
8. Rasool N, Safdar CA, Ahmad A, Kanwal S. Enteric duplication in children: clinical presentation and outcome. *Singapore Med J.* 2013 Jun;54(6):343-6.
9. Stern LE, Warner BW. Gastrointestinal duplications. *Semin Pediatr Surg.* 2000;9:135-40.
10. Seguel FR, Alvarez MBQ, Ollero JCF, Rollan VV. Duplicación intestinal independiente. *Cir Pediatr.* 2002;15:127-9.
11. Olajide AR, Yisau AA, Abdulraseed NA, Kashim IO, Olaniyi AJ, Morohunfade AO. Gastrointestinal duplications: Experience in seven children and a review of the literature. *Saudi J Gastroenterol.* 2010 Apr-Jun;16(2):105-9.
12. Laje P, Flake AW, Adzick NS. Prenatal diagnosis and postnatal resection of intraabdominal enteric duplications. *J Pediatr Surg.* 2010;45(7):1554-8.
13. Laskowska K, Gałązka P, Daniluk-Matras I, Leszczyński W, Serafin Z. Use of diagnostic imaging in the evaluation of gastrointestinal tract duplications. *Pol J Radiol.* 2014;79:243-50.
14. Tew K, Soans BK, Millar EA. Adenocarcinoma in an ileal duplications cyst: Ultrasound and tomography findings. *Australas Radiol.* 2000;44:228-31.
15. Long L, Zhang JZ, Wang YX. Vascular classification for small intestinal duplications: Experience with 80 cases. *J Pediatr Surg.* 1998;33:1243-5.
16. Babu MS, Raza M. Adenocarcinoma in ileal duplication. *J Assoc Physicians India.* 2008;56:119-20.

17. Seeliger B, Piardi T, Marzano E, Mutter D, Marescaux J, Pessaux P. Duodenal duplication cyst: a potentially malignant disease. *Ann Surg Oncol.* 2012;19(12):3753-4.
18. Tsai SD, Sopha SC, Fishman EK. Isolated duodenal duplication cyst presenting as a complex solid and cystic mass in the upper abdomen. *J Radiol Case Rep.* 2013;7(11):32-7.

Recibido: 12 de junio de 2016.

Aprobado: 4 de agosto de 2016.

María de los Ángeles Cubero Rego. Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". San Francisco esquina Perla, Reparto Altahabana, municipio Boyeros. La Habana, Cuba.
Correo electrónico: mariita.cubero@infomed.sld.cu