

11210

2A
2ej

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
HOSPITAL REGIONAL "20 DE NOVIEMBRE"
I. S. S. S. T. E.

DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN CIRUGIA PEDIATRICA
P R E S E N T A :

DR. EFRAIN HERNANDEZ ALVAREZ

ASESORES :

DR. EVELIA DOMINGUEZ GUTIERREZ

DR. RODOLFO SANCHEZ CISNEROS



ISSSTE

MEXICO, D. F.

FALLA DE ORIGEN

FEBRERO, 1991



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

| | |
|------------------------------------|----|
| 1.- RESUMEN | 1 |
| 2.- INTRODUCCION | 2 |
| 3.- ESQUEMA NO. 1 | 4 |
| 4.- ESQUEMA NO. 2 | 5 |
| 5.- MANIFESTACIONES CLINICAS | 6 |
| 6.- JUSTIFICACION | 6 |
| 7.- MATERIAL Y METODOS | 7 |
| 8.- CUADRO 1 | 8 |
| 9.- CUADRO 2 | 9 |
| 10.- CUADRO 3 | 10 |
| 11.- TABLA 1 | 11 |
| 12.- TABLA 2 | 12 |
| 13.- TABLA 3 | 13 |
| 14.- RESULTADOS | 14 |
| 15.- FOTOGRAFIAS 1, 2, 3 y 4 | 15 |
| 16.- DISCUSION..... | 19 |
| 17.- CONCLUSIONES..... | 22 |
| 18.- ESQUEMA NO. 3 | 23 |
| 19.- BIBLIOGRAFIA | 24 |

RESUMEN

Las duplicaciones del tubo digestivo son anomalías poco - comunes y, lo son más aún cuando aparecen en forma múltiple.

Dentro de las variedades anatómo-clínicas, la forma quística es más frecuente apareciendo característicamente de lado o borde mesentérico compartiendo la misma irrigación del intestino adyacente que es normal. El sitio más común de presentación es en orden decreciente: íleon, esófago, yeyuno. La mayoría se manifiestan durante la lactancia y puede aparecer como masa abdominal palpable, sangrado de tubo digestivo dolor u oclusión intestinal. Sin embargo, un buen porcentaje - puede manifestarse por alguna complicación que ponga en peligro la vida del pequeño.

Dada la rareza de esta entidad quirúrgica, así como la dificultad diagnóstica que puede presentar dependiendo de la - variedad anatómoclínica, consideramos de interés analizar y comunicar los casos observados en el servicio para aumentar la casuística nacional.

Se revisaron cinco casos de duplicación de tubo digestivo manejados en nuestro servicio de cirugía pediátrica del Hospital "20 de Noviembre", ISSSTE, encontrando duplicaciones - múltiples (triples) en 2 de ellos, correspondiendo uno a la tríada o "Síndrome de la notocorda hendida" por duplicación torácica y abdominal simultánea asociadas a hemivertebra.

Se encontró además mucosa gástrica ectópica en la mayoría de las duplicaciones. La operación efectuada varió de acuerdo a la forma anatómoclínica. Todos sobrevivieron.

INTRODUCCION

Las duplicaciones del tracto alimentario son anomalías -- congénitas poco comunes, cuya frecuencia en la población general es baja. Potter (1) encontró sólo dos casos en una serie de 9000 autopsias en fetos y recién nacidos. Las variedades anatomoclínicas pueden ser de forma quística o tubular, generalmente únicas y menos frecuentemente múltiples: con--- puestas de pared muscular con capa de mucosa gastrointestinal. Estas lesiones se localizan a lo largo de todo el tracto digestivo; pero las lesiones de la lengua y faringe son -- mucho menos comunes que aquellas originadas en el esofago, -- estomago, intestino delgado y colon (2).

El reconocimiento temprano de esta patología puede evitar complicaciones y la muerte en algunos pacientes. Recordando que este tipo de anomalías puede inclusive manifestarse desde el recién nacido hasta edades tan avanzadas como la novena década de la vida.

En 1884 Reginald Fitz introdujo el término "duplicación" para describir lo que el pensaba eran remanentes del conducto onfalomesentérico. Sprengel practicó la primera resección en 1900. (3).

En 1937 W.E. Ladd reportó diez casos utilizando la frase "duplicaciones del tracto alimentario... con la esperanza de simplificar la literatura". Gross y cols. apoyaron el uso -- del término "duplicación" en su trabajo clásico de 1952 (4).

Las duplicaciones asumen variedades anatomoclínicas que pueden corresponder en uno de los cuatro siguientes grupos:

1. una estructura tubular que se extiende hacia afuera del intestino y se sitúa entre las hojas mesentéricas o hacia la cavidad torácica.
2. una estructura de doble lumen comunicando con el intestino en uno o ambos lados de sus cabos.
3. estructura quística manteniéndose libre en la cavidad abdominal unidos por un tallo mesentérico delgado.
4. la más común de todas, una anomalía esférica contigua con alguna parte de intestino, particularmente a lo largo del íleon (ver esquema No. 1).

El intestino delgado es el sitio más común de duplicaciones del tracto alimentario, ocupando el 54% de las duplicaciones según la serie del Royal Hospital for Sick Children, Glasgow, y del 50% en la serie de Liverpool, y de 35% en la de Boston (5), (ver esquema No. 2).

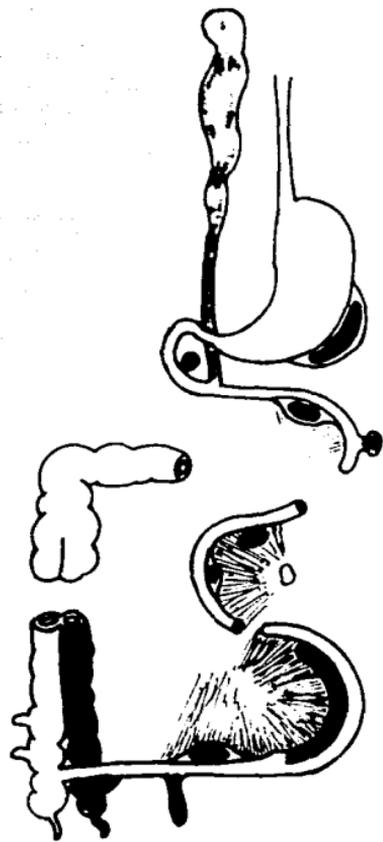
De los 67 casos revisados por Gross y cols, en el 40% las lesiones se encontraron en íleon y con excepción de un caso, todas las lesiones del intestino delgado se localizaron en el borde mesentérico. Estas anomalías son vistas fundamentalmente en pacientes en el primer año de vida; 65% se manifestaron en este período en la serie de Gross (4,5), y aproximadamente 82% en los primeros 3 años de vida.

No existe un predominio del sexo en la mayoría de las duplicaciones del tubo digestivo, a excepción de las duplicaciones gástricas en las que se ha observado una frecuencia mayor en el sexo femenino(3,4).

ESQUEMA No. 1

DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO

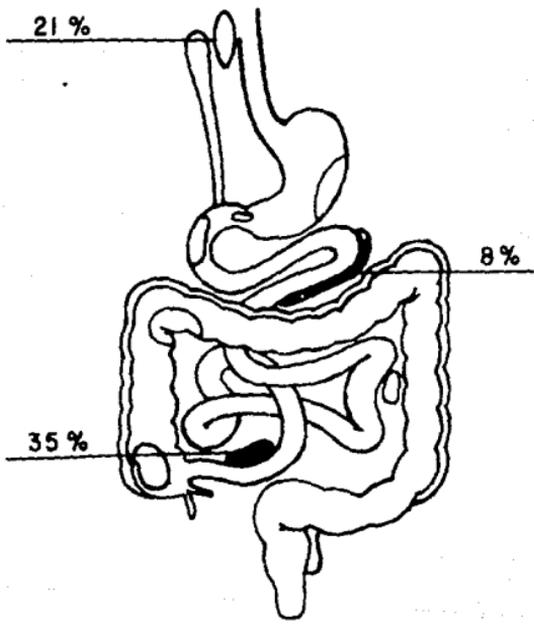
LOCALIZACION DE LAS VARIEDADES ANATOMO-CLINICAS



ESQUEMA No. 2

DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO

FRECUENCIA Y LOCALIZACION



MANIFESTACIONES CLINICAS: Los quistes entéricos de medias tino posterior se manifiestan por: aumento de la presión intrínseca del quiste; ulceración y perforación consecutiva a la lesión péptica; presión de las estructuras adyacentes.

Los síntomas más comunes son: disnea, cianosis, tos, vómitos y detención de la curva ponderal. Son más frecuentes la disfagia, dolor torácico y los repetidos brotes de neumonía. Se producen síntomas de úlcera péptica cuando el epitelio está revestido de mucosa gástrica con células parietales

Un número desconocido de lesiones quísticas permanecen -- asintomáticas durante años y son descubiertas accidentalmente en un exámen radiológico. Las manifestaciones abdominales pueden ser: masa palpable, dolor abdominal, sangrado de tubo digestivo, obstrucción y/o perforación intestinal (3,6,7,8,9 10,11 y 12).

JUSTIFICACION: Por la rareza de esta entidad quirúrgica -- en el niño, así como la dificultad diagnóstica que se puede presentar de acuerdo a la variedad anatomo-clínica; consideramos de interés analizar y comunicar los casos observados -- en el servicio, para aumentar la casuística nacional.

MATERIAL Y METODOS

Para la elaboración de este estudio retrospectivo de tesis se revisaron 5 casos (hubo un caso que no se incluyó por falta de datos); y corresponden o abarcan el total de niños con diagnóstico de duplicaciones de tubo digestivo tratados en el servicio de cirugía pediátrica del Hospital Regional - "20 de Noviembre", ISSSTE, desde el año de 1970-1990. Para tal motivo se revisaron los archivos clínicos y de patología que estuvieron reporte histopatológico de duplicaciones de tubo digestivo.

Se recabaron los siguientes datos: edad, sexo, tiempo de evolución, manifestaciones clínicas, estudios de gabinete, diagnóstico preoperatorio, hallazgos transoperatorios, operación realizada, reporte de la pieza quirúrgica al estudio histopatológico donde se revisó tipo de mucosa o epitelio, -capa muscular presencia de tejido ectópico y datos asociados así como morbilidad.

CUADRO 1
DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO
E D A D Y S E X O

| NO. DE CASO | EDAD | SEXO |
|-------------|--------|------|
| 1.- | 5 AÑOS | M |
| 2.- | 3 AÑOS | M |
| 3.- | 1 DIA | M |
| 4.- | 2 DIAS | M |
| 5.- | 3 AÑOS | F |

FUENTE: Archivos clínicos.

H.R. "20 de Nov".

ISSSTE.

DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO

CUADRO 2

| GRUPOS ETARIOS | |
|----------------|---|
| RECIEN NACIDOS | 2 |
| LACTANTES | - |
| PREESCOLARES | 3 |
| ESCOLARES | - |
| TOTAL | 5 |

FUENTE: Archivos clínicos.

H.R. "20 de Nov."

ISSSTE.

CUADRO 3

DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO

| TIEMPO DE EVOLUCION | |
|---------------------|---|
| < DE 30 DIAS | 2 |
| 1 MES A 12 MESES | 3 |
| TOTAL | 5 |

FUENTE: Archivos clínicos.

H.R. "20 de Nov."

ISSSTE.

TABLA 1
 DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO

| NO. DE CASOS | TIPO DE DUPLICACION | ANOMALIAS ASOCIADAS |
|--------------|--|--|
| 1. GRC | DUPLICACION ESOFAGICA QUISTICA E ILEAL MIX- TA. | ANOMALIAS VERTEBRA- LES (HEMIVERTEBRAS) |
| 2. GCJ | DUPLICACION QUISTICA DE ESOFAGO (UNICA). | NO SE REPORTARON. |
| 3. PVJ | DUPLICACION RECTO-COLO NICA TOTAL Y APENDICU- LAR. | MALFORMACION ANOREC TAL BAJA S/F. |
| 4. PAF | DUPLICACION TUBULAR DE RECTO. | COMPLEJO MALFORMATI VO RECTO-GENITO-URI NARIO. |
| 5. OTML | DUPLICACION QUISTICA DE COLON (UNICA). | NO SE REPORTARON. |

FUENTE: Archivo clínico.

H. R. "20 de Nov."

ISSSTE

TABLA 2

DUPLICACIONES DE TUBO DIGESTIVO
MANIFESTACIONES CLINICAS

| CASO | MASA PALP. | DOLOR ABD. | OCCLUSION INT. | SANGRADO T.D.B. |
|------|------------|------------|----------------|--------------------|
| 1 | - | ++ | ++ | +++ |
| 2 | - | - | - | - |
| 3 | - | - | - | - |
| 4 | - | - | - | - |
| 5 | + | ++ | - | - |

FUENTE: Archivos clínicos.

H.R. "20 de Nov."

ISSSTE.

TABLA 3

DUPLICACIONES DE TUBO DIGESTIVO
ESTUDIOS DE GABINETE

| CASO | RX | ENDOSC. | USG | GAMAGRAMA Tc99 | TAC |
|------|----|---------|-----|----------------|-----|
| 1 | ++ | ++ | - | + | + |
| 2 | + | + | - | - | - |
| 3 | + | - | - | - | - |
| 4 | + | - | - | - | - |
| 5 | ++ | + | + | - | - |

FUENTE: Archivos clínicos.

H.R. "20 de Nov."

ISSSTE.

RESULTADOS

En el servicio de cirugía pediátrica del Hospital Regional "20 de Noviembre", ISSSTE se realizó el estudio retrospectivo durante el período comprendido de 1970-1990. Se encontraron 5 casos de duplicaciones de tubo digestivo. Correspondieron 4 al sexo masculino y 1 al femenino. Fueron 2 recién nacidos y 3 preescolares. La forma de presentación fue aguda en los neonatos y crónica en los 3 restantes. Fueron 5 duplicaciones quísticas, 5 tubulares, y una mixta. En 2 casos se manifestó por dolor abdominal y por oclusión, sangrado y masa palpable con un caso cada uno. La rx simple de abdomen mostró alteraciones en los 5 pacientes y la rx de torax en los 2 niños con localización torácica. Las anomalías asociadas se presentaron en 3 casos y fueron malformaciones anorrectales en 2 y hemivertebrales dorsales en el otro caso.

FOTOGRAFIA NO. 1

RX TELE DE TORAX P-A

CASO NO. 1 DUPLICACION QUISTICA DE ESOFAGO Y
HEMIVERTEBRAS DORSALES (D2-D5).



FOTOGRAFIA NO. 2

RX DE TORAX LATERAL DERECHA

CASO NO. 1 . DUPLICACION QUISTICA DE ESOFAGO



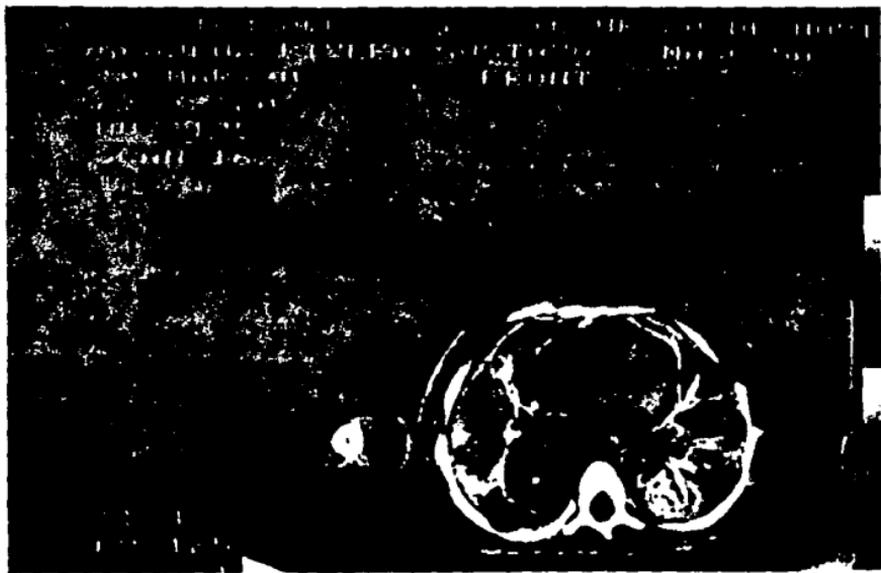
FOTOGRAFIA NO. 3

CASO NO. 1 GAMAGRAMA CON Tc 99 MUESTRA GRAN ZONA HIPER-
CAPTANTE EN MESOGASTRICO Y FOSA ILIACA DERE-
CHA.



FOTOGRAFIA NO. 4

CASO NO. 1 TOMOGRAFIA COMPUTARIZADA DE TORAX MUESTRA --
UNA MASA ESFERICA EN MEDIASTINO POSTERIOR EN CONTACTO CON EL
ESOFAGO E INDEPENDIENTE DE LOS PULMONES.



DISCUSION

Existieron dos triples duplicaciones: la primera correspondió a la duplicación colo-recto-apendicular con asociación a malformación anorrectal baja sin fístula, mientras -- que la segunda correspondió a una duplicación quística del -- esofago y una ileal mixta (quística y tubular) asociado con hemivertebras dorsales en D2 a D5 formando la triada o sín-- drome de la notocorda hendida, la asociación de estas dobles o triples duplicaciones aunque son poco comunes, ya han sido reportadas previamente (3,7,9,11, 12 y 17). La duplicación -- rectal se asoció a complejo malformativo recto-genito-urina-- rio. Predominó en esta corta serie el sexo masculino.

Las manifestaciones clínicas en la mayoría de los casos -- fué similar a lo reportado en otras series, sin embargo, ca-- be mencionar que en el paciente con localización toraco-abdo-- minal y variedad mixta, el cuadro clínico fué ambiguo difi-- cultando la sospecha clínica y el abordaje quirúrgico.

El estudio radiológico simple de tórax detectó velamiento en mediastino posterior del hemitórax derecho en los dos ca-- sos de duplicación esofágica. Se detectaron además las anoma-- lías vertebrales en uno de los casos (fotografías 1 y 2); en este mismo paciente la duplicación mixta de fleon se detectó en gamagrafía con Tc99 por captación del radioisótopo en me-- sogastrio y fosa iliaca derecha (fotografía 3). La tomogra-- fía computarizada de tórax mostró la masa independiente de los pulmones y en contacto con el esófago (fotografía 4).

En el caso de la duplicación quística del colon transversal, la ultrasonografía mostró la masa quística abdominal.

Los diagnósticos preoperatorios fueron: en el caso 1 de duplicación esofágica, mientras que en la duplicación mixta de íleon se pensó en divertículo de Meckel. En el caso 2 se pensó en neuroblastoma. En el caso 3 fué un hallazgo quirúrgico durante el descenso endorectal tipo Swenson. En los 2 casos restantes el diagnóstico quirúrgico fué correcto.

El tratamiento de las duplicaciones varió con respecto al sitio de localización. En los casos 1 y 2, las duplicaciones torácicas se resecaron completamente por toracotomía posterolateral derecha; histopatológicamente una con revestimiento en su interior con mucosa gástrica ectópica y la otra con epitelio cilíndrico pseudoestratificado con células caliciformes (caso 2), la pared de ambas con músculo liso y esquelético. La duplicación ileal mixta se resecó por laparotomía incluyendo 35cms de íleon adyacente por compartir la misma irrigación; ambas porciones duplicadas mostraron mucosa gástrica ectópica. En el caso 3 se resecó la mayor parte de la pared común conservando el intestino; se realizó ambas apendicectomías; no se tiene reporte histopatológico de esta última. El caso No. 4 la duplicación se resecó completamente y se realizó anoplastia, mostrando mucosa gástrica ectópica en el estudio histopatológico de la pieza. En el caso No. 5 la duplicación quística del colon transversal se resecó completamente sin involucrar el intestino normal. Su mucosa se

reportó normal pero presentó clacificación parcial en la superficie externa.

De las 6 piezas quirúrgicas estudiadas histopatológicamente, en la gran mayoría se encontró mucosa gástrica ectópica y mientras que el caso No. 2 mostró epitelio respiratorio.

La morbilidad presentada fué: el caso No. 1 requirió 2 intervenciones quirúrgicas, una de urgencia por presentar como complicación perforación de la duplicación abdominal no sospechada previamente. El caso No. 2 la presencia del divertículo esofágico post-resección debido a compartir pared muscular única. El caso No. 3 presentó a los 9 años de edad muerte súbita por probable vólvulo intestinal sin esclarecerse por no autorizarse la necropsia, pero con el antecedente de habersele practicado una derivación intestinal (colostomía) la semana previa a su muerte. El caso No. 4 presentó infección y dehiscencia de anoplastía.

CONCLUSIONES

Se corrobora la baja frecuencia de estas anomalías y, más aún cuando se presentan duplicaciones múltiples.

Es una entidad quirúrgica que debe de tomarse en cuenta - ante sintomatología crónica como dolor abdominal recurrente, sangrado de tubo digestivo, cuadros de oclusión parcial intestinal.

Los estudios de gabinete útiles para su diagnóstico en pacientes en quienes se sospecha esta anomalía son: rx simple de tórax a-p y lateral y contrastados con cineradiografía, endoscopías, ultrasonograma, tomografía computarizada y gammagrafía con Tc 99.

Se enfatiza la importancia de identificar el tipo de tejido de revestimiento interno ante la posibilidad de secreción ácida y subsecuentemente problemas ácido-pépticos que en nuestra pequeña serie predominó.

Ante la evidencia de una duplicación esofágica, debemos - buscar intencionadamente anomalías vertebrales (hemivertebra) a ese nivel ya que se pueden asociar hasta en un 50% - de los casos, en menor frecuencia (8-10%) con duplicaciones - intestinales, (esquema No. 3).(3).

ESQUEMA NO. 3

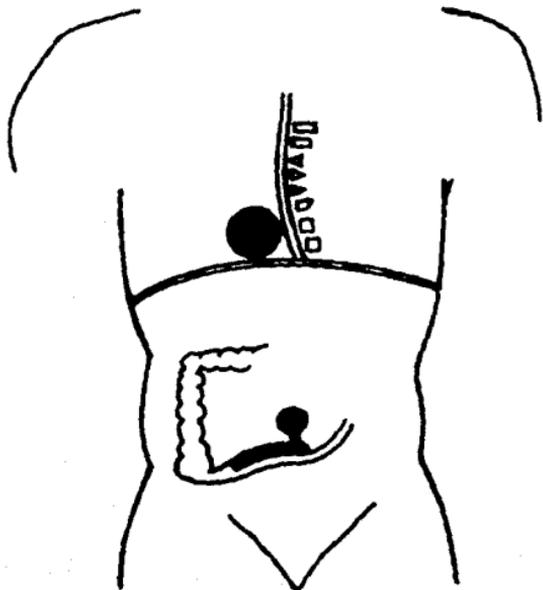
DUPLICACIONES DEL TUBO DIGESTIVO

CASO NO. 1 TRIADA O "SINDROME DE LA NOTOCORDA HENDIDA"

DUPLICACION TORACICA

DUPLICACION ABDOMINAL

ANOMALIAS VERTEBRALES.



BIBLIOGRAFIA

- 1.- Houston H E M D "Duplications of the small intestins in children: Mayo Clinic experience and review of the literature". Mayo clin Proc apr 1966 41:246-256.
- 2.- Bower R J, Sieber W K, Kieseweter W B; Alimentary tract duplications in children. Ann Surg 1978; 188: 669-674.
- 3.- Skandalakis J E Gray S W anomalias congenitas 2a. ed. -- Barcelona Editorial Pediátrica 1975; 96-99 y 187-197.
- 4.- Groos R E, Holcomb Jr, Farber M D Duplications of the -- alimentary tract Pediatric 1952 9: 449-468.
- 5.- Hocking M, Young D G Duplications of the alimentary tract Br J Surj 1981 68: 92-96.
6. Martin L W, Ildstad S T, Tollerud D J, Weis R G Ryan D P, Mc Gowan M A Duplications of the alimentary tract Ann --- Surg 1988; 208: 184-189.
- 7.- Pérez F L, Varela B J, Posse V C; Quiste entérico de localización múltiple. Bol Med Hosp Infant Mex 1987; 44: 495-497.
- 8.- Welch K J; Randolph J G; Ravitch M M; Oneill J A; Roe we M I Pediatric Surgery, Fourth Edition, vol II 1986; 911-913 Year Book Medical p. Inc.
- 9.- Holder T M; Aschcraft K W cirugia pediátrica 1a. ed. Kansas ed. Interamericana, 1984: 491-501.
- 10.- Caffey J. Diagnóstico Radiológico en Pediatría 3a. ed. Barcelona Salvat Barcelona 1982: 727-731.

- 11.- Mendoza GJ; Martín del Campo N. Duplicaciones del tubo digestivo Tesis Recepcional HIM 1986.
- 12.- Egelhoff J C, Multiple enteric duplications in an infant *Pediatr radiol* 1986 16: 160-161.
- 13.- Holcomb W G, Surgical management of alimentary tract *Ann Surg* 1989 209: 167-174.
- 14.-Superina R A Cystic duplications of the esophagus and -- neurenteric cysts *J Ped Sur* 1984 19: 5 527-530.
- 15.- Bissler J J, Alimentary tract duplications in children *clinical pediatria* 1988 27: 3 152-157.
- 16.- Orr M M, Neoplastic change in duplications of the alimentary tract *Br J Surg* 1975 62: 269-274.
- 17.- Milson J, Triplication of the esophagus with gastric duplication *Surgery* 1984 98: 1 121-125
- 18.- Norris R W, A new surgical approach to duplications of the intestine *J Ped Sur* 1986 21:2 167-170
- 19.- Alrabeeah A, Neurenteric cysts-a spectrum *J Ped Sur* 1988 23:8 752 754.
- 20.- Kishore S, Gastric duplication cyst presenting as an -- acute abdomen in a child *J Ped Sur* 1989 24: 11 1152.
- 21.- Schwartz D L, Tubular duplication with autonomous blood supply resection with preservation of adjacent bowel *J Ped Sur* 1980 15: 3 341-342.
- 22.- Leddy F F, Duplication cysts *Ped Sur G R* 1985; 20: 121-123.