

CASO

CASE REPORT

TRIPLICACIÓN TUBULAR TOTAL DE COLON ASOCIADO A MALFORMACIÓN ANO RECTAL: REPORTE DE UN CASO

TOTAL TUBULAR TRIPPLICATION OF COLON WITH ANORECTAL MALFORMATION: A CASE REPORT

Dr. José Uriel Ferrufino¹, Dra. Micaela López Ovando², Nicol López Ovando³

RESUMEN

La triplicación tubular total de colon es un caso único de presentación en nuestro medio, existen solo 9 casos reportados hasta el 2009 en la literatura mundial. Es una rara variación de la duplicación del intestino posterior; la patogenia probablemente sea similar al de la duplicación colónica. Se presenta el caso de un paciente varón de 38 semanas de gestación con malformación ano rectal, sin fistula evidente, se sometió a cirugía para sigmoidostomía. Ante el hallazgo inesperado del sigmoides triplicado se revisó todo el colon, encontrándose en toda su longitud, tres segmentos unidos entre sí, sin posibilidad de división uno del otro. El postoperatorio cursó sin complicaciones, sin embargo, el paciente falleció por Neumonía Staphilococica Multiresistente, 15 meses después, tras reiterados cuadros respiratorios.

Se informa este caso, por la rareza de su conformación, la ausencia de reportes en la literatura nacional y muy escasas patologías con similares características de presentación a nivel mundial

ABSTRACT

The total tubular triplication of the colon is a unique case reported in our environment; only 9 cases were reported up to 2009 in world literature. It's a rare variation of hindgut duplication, the pathogenesis is probably a similar theory of colonic duplication. A case report of 38 weeks of gestation male patient with anorectal malformation and without evident fistula; the patient had undergone surgery for sigmoidostomy. The unexpected finding of triplication sigmoid led to the complete evaluation of the colon. Consequently, it was found three joined segments in the whole length with any possibility to separate one from another. The postoperative period was without complications however, the patient died because of a Multi-Resistant Staphylococcus Pneumonia

The present case is reported due to the rarity of its conformation and the absence of reports in the national literature and more little pathologies with similar characteristics of presentation.

INTRODUCCIÓN

La triplicación tubular total de colon es un caso único en su presentación en nuestro medio, y solo existen 9 casos reportados hasta el año 2009 en la literatura mundial.¹ La triplicación del colon, probablemente es una rara variación de la duplicación del intestino posterior, la patogenia es posible que corresponda a una teoría similar al de la duplicación colónica.²

La duplicación cólica o colónica es una anomalía congénita poco frecuente³, siendo los sitios de duplicación más comunes el ileon terminal⁴ y esófago. Se estima un 4 a 18% para la duplicación de colon por lo que se considera la más rara de las duplicaciones gastrointestinales⁵

y suele asociarse con anomalías del aparato genitourinario⁶. En 1733 se realizó el primer informe por Calder y en 1937 por William E. Ladd, el mismo que aplico el término de duplicación a las lesiones congénitas que deben cumplir tres características: 1) capa bien desarrollada del músculo liso; 2) revestimiento epitelial de algún tipo de mucosa del TG (tracto gastrointestinal) y 3) íntima relación anatómica con alguna porción del TG^{7,8}. Esta patología tiene una incidencia de 1 en 4500 nacidos vivos³.

Esta anomalía del desarrollo del intestino embrionario (duplicación), resulta de la formación de un divertículo, quiste o gemelización del co-

¹ Cirujano pediatra de planta del Hospital del Niño Manuel Ascencio Villaruel

² Medica-Cirujana Fellow-Cirugía pediátrica en el Hospital del Niño Manuel Ascencio Villaruel

³ Estudiante Facultad de medicina "Dr Aurelio melean" Universidad Mayor de San Simón

Correspondencia a:

Nombre: Dr. José Uriel Ferrufino

Correo electrónico: urferrufino@hotmail.com

Telf. y celular: +591 71439892

Palabras clave: Malformación anorrectal, anomalía congénita, Intestino grueso

Keywords: Ano Rectal Malformation, Congenital Abnormalities, Intestine, Large

Procedencia y arbitraje: no comisionado, sometido a arbitraje externo.

Recibido para publicación: 10 de noviembre de 2018

Aceptado para publicación: 28 de diciembre de 2018

Citar como:

Rev Cient Cienc Med 2018; 21(2): 47-50

lon, en el que también intervienen factores ambientales como el trauma o la hipoxia, durante el desarrollo fetal temprano, cuyas formas de presentación son quística, diverticular y tubular, terminando el segmento duplicado en saco ciego o con fistula a órganos vecinos⁹. Sin embargo, no se logró encontrar una teoría descrita para las triplicaciones colónicas.

El presente caso muestra una Triplicación total de colon de tipo tubular con permeabilidad de los tres segmentos desde el ciego hasta el recto. La circulación está dada por la Mesentérica superior e inferior compartida por los tres segmentos. No se observaron fistulas a otros órganos, ni otras malformaciones congénitas asociadas, excepto la Malformación Ano Rectal (M.A.R.).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente varón de 38 semanas de gestación, producto del 4to embarazo, procedente de área periurbana de la ciudad de Cochabamba-Bolivia, gestación sin alteraciones y control prenatal irregular. Madre de 34 años con ocupación labores de casa, producto obtenido por parto eutócico, Apgar 8/9 Silverman-Anderson: O, Peso: 2550 g, Talla: 46 cm, PC: 38 cm.

La exploración física sólo mostró la ausencia de ano, sin otra anomalía visible asociada. Después de 24 h de nacido, se realizó invertograma, con distancia de fondo de saco rectal a piel de 3cm. Durante la micción no hubo rastros de meconio, por lo que se cataloga como una Malformación Ano Rectal sin fistula clínicamente verificable. Se realizaron los exámenes de laboratorio, en los que no se encuentra ninguna alteración. A las 36 h de vida, ingresa a quirófano con el diagnóstico de M.A.R sin fistula para la realización de sigmoidostomía. Ante el hallazgo inesperado del sigmoides triplicado, se amplió la incisión y realizó una minuciosa revisión de

todo el colon, donde se encontró de ciego a recto fijación normal y en toda la longitud tres segmentos unidos entre sí, sin posibilidad de división uno de otro (ver Fig. 1).

En ciego dos apéndices vermiformes con proyección anterior de características normales, la irrigación es sustentada por la Mesentérica superior e inferior. Se procede a sigmoidostomía alta, encontrándose al corte, sigmoides trisegmentado (ver Fig. 2). Por cada segmento y en forma simultánea se introducen sondas Nelaton N° 12, palpándose las tres sondas a nivel de la válvula ileocecal. Se introduce de igual forma, las tres sondas por el cabo distal, llegando a un fondo de saco a 17cm. En ambos estomas se seccionan dos tabiques internos en una longitud aproximada de 8cm y se procede a la maduración de los mismos en forma clásica. El postoperatorio cursa sin complicaciones, los estomas son funcionales. Se reinicia la vía oral en forma progresiva: al cuarto día la tolerancia al seno materno es completa y adecuada. El paciente es dado de alta al sexto día postoperatorio con alimentación de seno materno a libre demanda. Al tercer mes de vida es reinternado durante 5 días con diagnóstico de Infección Respiratoria Aguda (IRA) sin neumonía. Además de hospitalizaciones posteriores por cuadros reiterados de Bronconeumonías y Neumonías; falleciendo en la última por Neumonía Estafilocócica Multirresistente. Al momento de la defunción, presentaba un peso de 11,300 Kg y talla de 81,4 cm., para 15 meses de vida extra uterina. Durante sus internaciones se realizaron diferentes estudios esofágicos, cardiológicos y de vías respiratorias que descartaron malformaciones congénitas asociadas, sin embargo no se logró completar los estudios con respecto a la malformación ano rectal (Colograma distal) y poder realizar el tratamiento definitivo. La condición gastroentérica en ningún momento tuvo alteraciones.

Desde el punto de vista operatorio y postope-

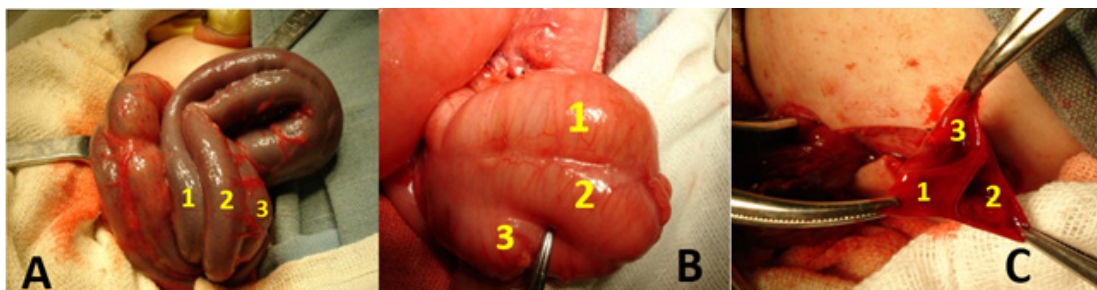


Figura 1: A y B. Trisegmentación total de colon. C. Lumen colónico Trisegmentado

ratorio, el colon trisegmentado no dio ninguna complicación. El desarrollo nutricional no sufrió alteración hasta el momento del deceso. Debido a los reiterados cuadros respiratorios, no se completó el tratamiento de la Malformación Ano Rectal: Ano recto Plastia por Descenso Sagital Posterior más cierre de la sigmoidostomía.

DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas del aparato digestivo son una causa representativa de morbilidad en niños³ con una prevalencia de 1,3 por 1000¹⁰ que incluyen, defectos obstructivos del desarrollo del intestino delgado, anomalías del colon, rotación y fijación anómala, malformaciones anorrectales y duplicaciones intestinales³.

Desde el punto de vista embriológico, estas anomalías pueden ser remanentes del conducto neuroentérico, o según la teoría de Tander, defectos en la recanalización de su clásico modelo digestivo⁸.

Clínicamente, puede presentarse como una masa, y causar oclusión^{3,6}, pero en nuestro caso el paciente no presenta anomalía clínica exceptuando la ausencia de ano sin aparente fistula urinaria. En otros pacientes el cuadro puede iniciar con dolor abdominal, sangrado del tubo digestivo y posteriormente abdomen agudo⁴.

Es común que las duplicaciones se encuentren asociadas a otras malformaciones congénitas como malrotación intestinal, divertículo de Meckel, deformidades en columna lumbosacra y genitourinarias (duplicación de vagina, útero, vejiga y uretra)³ las malformaciones especialmente urinarias son muy frecuentes⁵ y se han reportado incluso algunos casos de "triplicación" tubular del colon³.

Las complicaciones de la duplicación colónica son: perforación, degeneración maligna, hemorragia gastrointestinal, torsión del segmento, fistulas y oclusión intestinal^{3,5}. Sin embargo no encontramos literatura referente a complicaciones de la triplicación colónica.

El diagnóstico de la triplicación colónica, fue un hallazgo incidental, según Rivero et al⁶; y Grijalva et al³; 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 ha resultado ser positiva^{4,6}. La ultrasonografía y la TC también resultan útiles



Figura 2: Ciego Trisegmentado (1-2-3) con presencia de doble apéndice vermiforme (A)

y pueden demostrar una estructura quística o elongada, unilobulada o multilobulada, de paredes gruesas como el caso de Gisquet et al¹¹.

Para el tratamiento de la duplicación lo aprobado es la resección completa del segmento, cuidando de preservar la irrigación común del colon normal mediante abordaje laparoscópico³, en casos cuando la irrigación está tan íntimamente unida que resulta imposible la separación, se requiere de resección de la duplicación en conjunto con el intestino normal³.

En nuestro caso se optó por tratar el caso como una MAR con ano imperforado, ya que no se encuentra literatura que describa el tratamiento para la triplicación colónica.

La morbilidad de estas anomalías intestinales es baja, a pesar de sus dificultades diagnóstico-terapéuticas³.

Se informa el presente caso, por la rareza de su conformación al ser una triplicación tubular total de colon, los escasos reportes en la literatura mundial y la ausencia de informes en la literatura nacional con similares características de presentación, salvo el reporte de triplicación de ciego en el año 1996 por Torrico et al¹²; siendo que, nuestro caso pueda incentivar al reporte de la patología similar que ayuden al diagnóstico y tratamiento correctivo.

REFERENCIAS

1. Hass HJ, Krause H, Herrmann K, Gerloff C, Meyer F. **Colon Triplication Associated With Ileum Atresia In Laparoschisis** Zentralbl Chir. 2009 Dec [Citado el 12 de Agosto de 2018];134(6):550-2. DOI: 10.1055/s-0028-1098762
2. Sarin YK, Manchanda V, Sharma A, Singhal A. **Triplication Of Colon With Diphallus And Complete Duplication Of Bladder And Urethra.** Journal of Pediatric Surgery. 2006 [Citado el 18 de Agosto de 2018];41:1924–6. Disponible en: <https://kundoc.com/pdf-triplication-of-colon-with-diphallus-and-complete-duplication-of-bladder-and-ure.html>
3. Herrera AA, Montaña SO, Martínez HM. **Duplicación Colónica. Informe De Un Caso Y Revisión De La Literatura.** Revista Gastroenterológica de México. Enero 2008 [Citado el 12 de Agosto de 2018];73(1):1-56. Disponible en: http://www.revistagastroenterologiamexico.org/es-duplicacion-colonica-informe-un-caso-articulo-13131670_
4. Grijalva GJE, Hernández AE, Jiménez UPS, Morales LPA, Hernández L JL, Gallego GM, et al. **Triplicación De Íleon Proximal Con Duplicación Esofágica.** Acta pediátr. Méx. jul.-ago. 1994 [Citado el 12 de Agosto de 2018];15(4):203-5.
5. Navas F, Orellana RH. **Duplicación Congénita De Colon En El Adulto Informe De Un Caso.** Rev Med Hond.2001.[Citado el 18 de Agosto de 2018];69:63-5. Disponible en: <http://www.bvs.hn/RMH/pdf/2001/pdf/Vol69-2-2001-5.pdf>
6. Rivero LA, Nuñez CM, Cordero JC, Armas DJC, Hernández LJA, Valdés AF. **Duplicidad Intestinal En El Adulto Joven Como Causa De Tumor Abdominal Recurrente.** Rev Col Gastroenterol Bogotá.Oct./Dec. 2003. [Citado el 12 de Agosto de 2018];18(4). Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-99572003000400010
7. Lopez MP, Vidal MJ, Gonzalez ZE, Garcia MMA, Huerta VJA. **Duplicación Colónica Completa, Relevancia De Los Estudios De Imagen. Presentación De Un Caso.** Rev Esp Méd Quir. 2017 enero.[Citado el 13 de Agosto de 2018];22(1):37-41. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/473/47350389005.pdf>
8. Santos JK, Ruiz MA, Vidales NE, De la torre ML. **Asociación De Malformación Anorrectal Con Duplicaciones Anales Y Rectales.** Acta pediátr Mex.2014.[Citado el 18 de Agosto de 2018];35:295-301. Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/apm/v35n4/v35n4a6.pdf>
9. Cuñarro A. **Principales Malformaciones Digestivas.** Abril 2002.[Citado el 12 de Agosto de 2018] Disponible en: neonatos.org/DOCUMENTOS/Malformaciones_digestivas.pdf
10. Guelmes DA, Quintero TL, Albiza SL, Bandomo RR, Salinas CS. **Duplicación del apéndice cecal. Presentación de caso.** Gaceta Medica Espirituana.2012. [Citado el 18 de Agosto de 2018];14(2). Disponible en: <http://revgmespirituana.sld.cu/index.php/gme/article/view/134/85>
11. Aguilera CA, Robles GL, Trinchet SR, Rojas MY, Aguilera P. **Malformaciones Congénitas Digestivas y factores de riesgo maternos y paternos, Holguín 2012-2014.** Primer Congreso Virtual de Ciencias Morfológicas. Primera Jornada Científica de la Cátedra Santiago Ramón y Cajal. 2012 [Citado el 20 de Agosto de 2018]; Disponible en: www.morfovvirtual2012.sld.cu/index.php/morfovvirtual/2012/paper/download/.../577
12. Gisquet H, Lemelle JL, Droulle P, Schmitt M. **Colonic Triplication Associated With Anorectal Malformation: Case Presentation Of A Rare Embryological Disorder.** J Pediatr Surg.2006 Jul.[Citado el 18 de Agosto de 2018];41(7):e17-9
13. Torrico CA, Novillo GG, Santa Cruz W, Acosata CA, Saravia J. **Duplicación Ileal Y Triplicación De Ciego.** Gac. Med. Oliv. ago 1996. [Citado el 12 de Agosto de 2018];20(1): 16-8. Disponible en: pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/lil-202320