

# Duplicación quística intestinal. Caso clínico

## Intestinal cystic duplication. Case report

Dra. Ana Herranz Barbero<sup>a</sup>, Dr. Jordi Prat Ortells<sup>b</sup>, Dra. M. Elena Muñoz Fernández<sup>b</sup>,  
Dra. Montserrat Castañón García-Alix<sup>b</sup> y Dr. Josep Figueras Aloy<sup>a</sup>

### RESUMEN

Las duplicaciones intestinales quísticas son anomalías congénitas infrecuentes, con incidencia de 1:4500 autopsias y etiopatogenia incierta. Son estructuras quísticas, tubulares o diverticulares revestidas de mucosa gastrointestinal con pared de músculo liso, adheridas al tracto gastrointestinal, pero no suelen comunicar con la luz intestinal. Los quistes de duplicación gástrica representan el 7-9% de los quistes de duplicación intestinal. Pueden diagnosticarse intraútero mediante ecografía y la resonancia magnética fetal permite caracterizar el quiste y descartar patologías concomitantes. La ecografía posnatal revela una imagen quística de "doble pared". Los neonatos suelen permanecer asintomáticos, pero pueden presentar desde síntomas gastrointestinales inespecíficos hasta síntomas de obstrucción por efecto masa, torsión o infección. En pacientes asintomáticos, se aconseja el seguimiento clínico y estudios de imagen periódicos. El tratamiento es la resección quirúrgica electiva, de manera preferente, con técnicas mínimamente invasivas. Se presenta un caso con sospecha prenatal de quiste de duplicación enteral.

**Palabras clave:** recién nacido, anomalías congénitas, anomalías del sistema digestivo, quistes, ultrasonografía fetal.

### ABSTRACT

Intestinal cystic duplications are rare congenital anomalies, with an estimated incidence of approximately 1:4500 autopsies. The etiopathogenesis is uncertain. These duplications are cystic, tubular or diverticular structures lined with gastrointestinal mucosa. They share a common smooth muscle wall with the gastrointestinal tract but usually their lumens do not communicate with each other.

Gastric duplication cysts represent 7-9% of the gastrointestinal tract duplication. They can be diagnosed prenatally by fetal ultrasound; magnetic resonance imaging characterizes the cyst and excludes other malformations. Postnatal ultrasound shows a characteristic double walled cyst. Newborns are usually asymptomatic, although nonspecific gastrointestinal symptoms, intestinal obstruction due to mass effect, volvulus or infection are described. In asymptomatic patients, clinical follow-up and

periodic image controls are recommended. Elective surgical resection is the treatment of choice, using minimally invasive technique whenever possible.

A case of prenatally suspected intestinal cystic duplication is presented.

**Key words:** newborn infant, congenital abnormalities, cysts, fetal ultrasonography.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2017.e233>

**Cómo citar:** Herranz Barbero A, Prat Ortells J, Muñoz Fernández ME, et al. Duplicación quística intestinal. Caso clínico. *Arch Argent Pediatr* 2017;115(4):e233-e236.

### INTRODUCCIÓN

Las duplicaciones intestinales quísticas son anomalías congénitas raras cuya incidencia aproximada es 1 caso por cada 4500 autopsias.<sup>1</sup> Son estructuras quísticas, tubulares o diverticulares que pueden localizarse en cualquier emplazamiento del tubo digestivo. Su etiopatología es incierta. Se presenta el caso de un paciente con sospecha prenatal de quiste de duplicación enteral.

### Caso clínico

Neonato nacido a término con peso de 3635 g. Primera gestación de madre sana, serologías negativas. En la ecografía de las 20 semanas, se observó una imagen tubular quística, avascular, situada por encima y por detrás del estómago, y el resto del estudio fue normal. Se orientó como una duplicación intestinal vs. otros quistes abdominales (quiste de colédoco, quiste mesotelial o linfangioma como alternativas más probables). La imagen permaneció estable y creció proporcionalmente con el feto, hasta un tamaño de 35 x 16 mm. La resonancia nuclear magnética prenatal a las 30 semanas y 4 días de gestación (*Figura 1. A*) sugirió un quiste de duplicación enteral con extensión torácica a través del hiato esofágico. La exploración física al nacer fue normal. La ecografía abdominal posnatal (*Figura 1. B*) mostró dos imágenes quísticas retrogástricas, sin contenido aéreo, una supradiafragmática (20 mm de diámetro máximo) y otra infradiafragmática (16 mm),

a. Servicios de Neonatología, Centro de Medicina Maternofetal y Neonatología de Barcelona (BCNatal). Hospital Clínic y Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona, España.

b. Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España.

### Correspondencia:

Dra. Ana Herranz Barbero: [anaherranzbarbero@gmail.com](mailto:anaherranzbarbero@gmail.com)

**Financiamiento:** Ninguno.

**Conflicto de intereses:** Ninguno que declarar.

Recibido: 10-11-2016

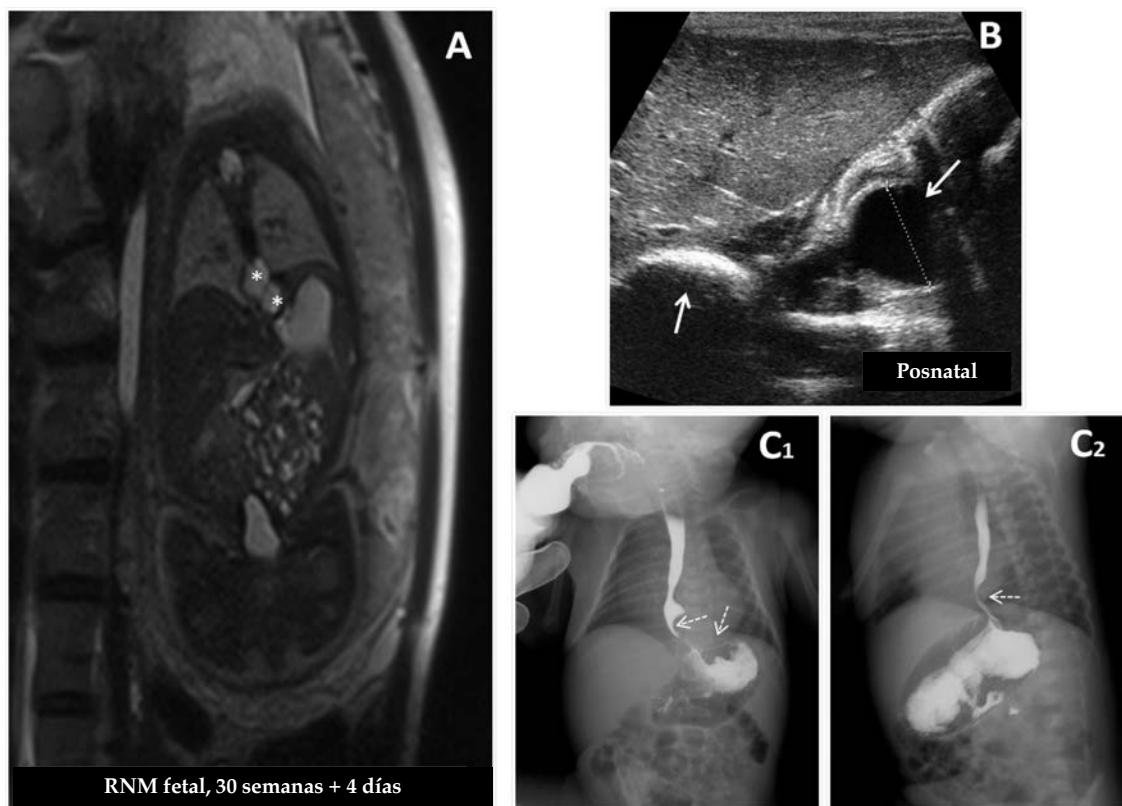
Aprobado: 21-3-2017

correspondientes a quistes de duplicación enteral con localización esofágica y gástrica. En el esofagograma (Figura 1. C.1 y C.2), se observó una imagen de compresión extrínseca sugestiva de duplicación quística congénita en el esófago distal y otra imagen similar en el fundus gástrico.

El paciente estaba asintomático y toleraba adecuadamente la alimentación enteral. La resección electiva se difirió hasta los 9 meses y se realizó mediante un abordaje laparoscópico, bajo anestesia general. Se utilizaron 5 puertos, con una disposición muy similar a la que se realizaría en una funduplicatura de Nissen: abdominal de 5 mm para la cámara de 30°; hipocondrio izquierdo (3 mm), como retractor hepático; hipocondrio derecho (3 mm), para movilizar el cuerpo gástrico y ayudar a la presentación; y dos trócares de trabajo (instrumentos quirúrgicos a

modo de punzón revestidos de una cánula que permiten crear un acceso permanente y seguro a la cavidad abdominal en las intervenciones laparoscópicas) pararectales izquierdo (3 mm) y derecho (5 mm, que, posteriormente, se amplió a 12 mm para poder introducir una Endo GIA® (instrumento quirúrgico para intervenciones laparoscópicas, que se introduce por el trócar y, en su extremo distal, puede tener función de pinza, bisturí eléctrico o grapadora, entre otras). La tumoración se observó en la curvatura menor del estómago ascendiendo al tórax por el hiato esofágico. Se disecaron el ligamento gastrohepático y los pilares del diafragma. Las aparentes dos imágenes quísticas eran, realmente, una única duplicación en la unión esofagogástrica. El quiste se liberó del estómago y quedó adherido solo al esófago abdominal. Las dos estructuras,

FIGURA 1. Estudios de imágenes del paciente



- A. Resonancia nuclear magnética (RNM) fetal: quiste de duplicación enteral con extensión torácica a través del hiato esofágico (\*).
- B. Ecografía abdominal posnatal: localización epigástrica, retroesofagogastrico, imágenes quísticas sin contenido aéreo, una supradiafragmática de 20 mm y otra infradiafragmática de 16 mm, separadas por un septo fino (flechas continuas).
- C. Esofagograma: imagen de compresión extrínseca sugestiva de duplicación quística congénita en el esófago distal y en el fundus gástrico (flechas discontinuas).

esófago y quiste, que compartían una pared común, se separaron utilizando la Endo GIA. Se reparó la anatomía aproximando los pilares diafragmáticos y realizando funduplicatura anterior tipo Thal, que, además, protegía la sutura realizada. El estudio microscópico de la pieza quirúrgica demostró una zona quística de pared muscular de dos capas, revestida por mucosa de tipo gástrico. La mucosa presentaba áreas de aspecto más simplificado y aplanado con zonas de rotura e inflamación histiocitaria adyacente. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico de duplicación quística gástrica. Actualmente, el paciente tiene 34 meses de edad y es un niño sano que realiza vida normal.

## DISCUSIÓN

El primer caso de duplicación intestinal fue descrito por Calder en 1733.<sup>2</sup> El término de “duplicación intestinal quística” fue acuñado por Fitz (1884) y Ladd (1937).<sup>3</sup> Las duplicaciones pueden localizarse en cualquier punto del tubo digestivo y son más habituales en el íleon terminal y el duodeno, e infrecuentes en el colon y el estómago.<sup>1</sup> Son estructuras quísticas, tubulares o diverticulares revestidas de mucosa gastrointestinal con una pared de músculo liso, y adheridas al tracto gastrointestinal, con el que comparten su vascularización. Las duplicaciones intestinales deben definirse por su estructura histológica, no por su morfología.<sup>4</sup> No suelen comunicar con la luz intestinal. Habitualmente, son duplicaciones únicas, pero pueden ser múltiples hasta en un 15% de los casos.<sup>5</sup>

No hay una teoría etiopatogénica única que explique los distintos tipos de duplicaciones intestinales. Las más extendidas son “hermanamiento parcial” cuando asocia duplicación de otra parte del cuerpo; “notochorda split”: formación de una fístula entre la cavidad amniótica y el saco vitelino que se formó en el tejido dorsal de la notocorda entre el ectodermo y el endodermo; “recanalización luminal aberrante” de las porciones intestinales que tienen etapa sólida en su desarrollo; “factores ambientales intrauterinos”: traumatismo o hipoxia por accidente vascular.<sup>6,8</sup>

Según la localización y evolución, debe plantearse el diagnóstico diferencial: malformación adenomatoidea quística pulmonar, secuestro pulmonar extralobar, hernia diafragmática congénita, malformación linfática, como higroma quístico, teratoma quístico, neuroblastoma o quiste de ovario, entre otros.<sup>1,9</sup>

Los quistes de duplicación gástrica representan el 7-9% de los quistes intestinales; suelen localizarse en la curvatura mayor y son más frecuentes en mujeres. En la actualidad, pueden diagnosticarse prenatalmente mediante el hallazgo ecográfico de una formación anecoica, unilocular, elongada, tubular o esférica en contacto con el intestino, que puede contener material ecogénico.<sup>10</sup> La resonancia magnética fetal es muy útil para caracterizar el quiste y descartar patologías concomitantes. La ecografía posnatal muestra una imagen quística de “doble pared”, a veces, incluso, con peristaltismo presente.<sup>11</sup> Es inusual que causen compromiso vital al feto, pero se han descrito casos de fetos hidrópicos por el crecimiento del quiste que han requerido *shunt* toracoamniótico intraútero.<sup>12</sup> Más del 65% de los casos se diagnostican durante el primer año de vida.<sup>13</sup> Los neonatos suelen estar asintomáticos, pero pueden presentar clínica variada, desde síntomas gastrointestinales inespecíficos (rechazo del alimento o vómitos) hasta síntomas de obstrucción por efecto masa o complicaciones, como torsión o infección. La presencia de tejido gástrico ectópico en 20-30% de los quistes puede provocar ulceración, sangrado o perforación a medio o largo plazo e, incluso, malignización en la edad adulta.<sup>10,14</sup> Su tratamiento es la resección quirúrgica electiva, de manera preferente, con técnicas mínimamente invasivas. En pacientes asintomáticos, se aconseja el seguimiento clínico y con estudios de imagen. El diferir el tratamiento quirúrgico puede facilitar las técnicas mínimamente invasivas.<sup>15</sup> ■

## BIBLIOGRAFÍA

1. Puligandla PS, Nguyen LT, St-Vil D, et al. Gastrointestinal duplications. *J Pediatr Surg* 2003;38(5):740-4.
2. Schalamon J, Schleaf J, Höllwarth ME. Experience with gastro-intestinal duplications in childhood. *Langenbecks Arch Surg* 2000;385(6):402-5.
3. Fitz R. Persistent omphalo-mesenteric remains: Their importance in the causation of intestinal duplication, cyst formation, and obstruction. *Am J Med Sci* 1884;88:30-57.
4. Hollender LF, Meyer CH, Marrie A, et al. Juxtavaterian diverticulum or intestinal duplication? *Sem Hop* 1974;50(41):2515-7.
5. Seguel Ramírez F, Álvarez Bernaldo De Quirós M, Ollero Fresno JC, et al. Duplicación intestinal independiente. *Cir Pediatr* 2002;15(3):127-9.
6. Merrot T, Anastasescu R, Pankevych T, et al. Duodenal duplications. Clinical characteristics, embryological hypotheses, histological findings, treatment. *Eur J Pediatr Surg* 2006;16(1):18-23.
7. Stern LE, Warner BW. Gastrointestinal Duplications. *Semin Pediatr Surg* 2000;9(3):135-40.
8. Iyer CP, Mahour GH. Duplications of the alimentary tract in infants and children. *J Pediatr Surg* 1995;30(9):1267-70.

9. Heinen F, Elmo G, Bailez M, et al. Masas quísticas expansivas en tórax y abdomen en un feto. Tratamiento mínimamente invasivo posnatal. *Arch Argent Pediatr* 2005;103(1):67-71.
10. Okur MH, Arslan MS, Arslan S, et al. Gastrointestinal tract duplications in children. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2014;18(10):1507-12.
11. Manganaro L, Saldari M, Bernardo S, et al. Role of magnetic resonance imaging in the prenatal diagnosis of gastrointestinal fetal anomalies. *Radiol Med* 2015;120(4):393-403.
12. Martínez-Ferro M, Milner R, Voto L, et al. Intrathoracic Alimentary Tract Duplication Cyst Treated in Utero By Thoracoamniotic Shunting. *Fetal Diagn Ther* 1999;13(6):343-7.
13. Passos ID, Chatzoulis G, Miliadis K, et al. Gastric duplication cyst (gdc) associated with ectopic pancreas: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep* 2017;31:109-13.
14. Liu K, Lin X, Wu J, et al. Peritoneal metastatic adenocarcinoma possibly due to a gastric duplication cyst: a case report and literature review. *BMC Gastroenterol* 2014;14:48.
15. Laje P, Flake AW, Adzick NS. Prenatal diagnosis and postnatal resection of intraabdominal enteric duplications. *J Pediatr Surg* 2010;45(7):1554-8.