

# Dilatación segmentaria intestinal. A propósito de un caso de presentación neonatal típica

*Segmental dilatation of the intestine. Case report of a typical presentation in a newborn*

Dra. M. Constanza Janis<sup>a</sup>, Dr. Maximiliano Maricic<sup>b</sup>, Dr. Alejandro Lux Wurm<sup>b</sup>, Dra. María S. Medina<sup>a</sup>, Dra. Sandra B. Díaz<sup>a</sup>, Dr. Agustín Bernatzky<sup>a</sup>, Dr. José Marmo Lupano<sup>a</sup>, Dr. Mauro Fichera<sup>b</sup>, Dr. Juan P. Berazategui<sup>a</sup> y Dra. Elena De Matteo<sup>c</sup>

## RESUMEN

La dilatación segmentaria intestinal es una entidad congénita extremadamente rara, caracterizada por la dilatación local del intestino que no se debe a la obstrucción distal ni a la ausencia de células ganglionares. Se presenta el caso clínico de una paciente en el período neonatal con la presentación típicamente descrita en esta enfermedad en ausencia de comorbilidades, forma clínica poco descrita en la bibliografía. Se desarrolla también la resolución quirúrgica con resección segmentaria y los hallazgos anatomopatológicos.

**Palabras clave:** obstrucción intestinal, dilatación intestinal segmentaria, recién nacido.

## ABSTRACT

Segmental dilatation of the intestine is an extremely rare congenital entity characterized by a local dilation of the intestine without distal obstruction or the absence of ganglion cells. We present the case of a patient in the neonatal period with typical clinical features in absence of other comorbidities, shortly published in the bibliography. We also describe the surgical resolution and the pathological results.

**Key words:** intestinal obstruction, segmental intestinal dilatation, infant, newborn.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2021.e158>

**Cómo citar:** Janis MC, Maricic M, Lux Wurm A, Medina MS, et al. Dilatación segmentaria intestinal. A propósito de un caso de presentación neonatal típica. *Arch Argent Pediatr* 2021;119(2):e158-e162.

- Unidad de Neonatología, Sanatorio Anchorena San Martín, Pdo. de Gral. San Martín, Buenos Aires, Argentina.
- Cirugía Pediátrica, Sanatorio Anchorena San Martín, Pdo. de Gral. San Martín, Buenos Aires, Argentina.
- Patología, Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

## Correspondencia:

Dra. M. Constanza Janis: [cosjanis1911@gmail.com](mailto:cosjanis1911@gmail.com)

**Financiamiento:** Ninguno.

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

Recibido: 9-6-2020

Aceptado: 23-10-2020

## INTRODUCCIÓN

La dilatación segmentaria intestinal es una entidad congénita rara caracterizada por la presencia de dilatación focal del intestino sin mediar obstrucción distal, ya sea mecánica (atresia, estenosis, íleo) o funcional (ausencia de células ganglionares o inmadurez intestinal del prematuro). La resección quirúrgica del segmento afectado resuelve el cuadro oclusivo. Se presenta el caso clínico de una recién nacida, cuyo interés radica en la presentación típica de la enfermedad descrita por la literatura y la ausencia de comorbilidades, forma clínica escasamente publicada.<sup>1-6</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacida pretérmino con peso adecuado (34 semanas/2230 gramos, percentilo 50). Hija de madre con diabetes gestacional tratada con dieta. Primera gesta, nacimiento por parto vaginal cefálico. Apgar 8/9, síndrome de dificultad respiratoria con requerimiento de presión positiva continua de la vía aérea (*continuous positive airway pressure*; CPAP, por sus siglas en inglés) sin oxígeno suplementario.

Se colocó una sonda orogástrica abierta con débito gástrico, y presentó, desde las primeras horas de vida, discreta distensión abdominal, que se consideró secundaria al soporte respiratorio no invasivo. Presentó deposiciones meconiales de características normales. Se indicó la alimentación enteral trófica con leche humana exclusiva. Recibió una única toma por la falta de disponibilidad de leche materna, por lo que permaneció ayunada posteriormente.

A las 48 horas de vida, aumentó la distensión abdominal, por lo que se suspendió la CPAP. Presentó deposiciones meconiales escasas. Por insuficiencia ventilatoria, se reinició el soporte con CPAP, luego de lo cual se observó nuevamente distensión abdominal marcada, que llevó al ingreso a asistencia respiratoria

mecánica (ARM) por causa restrictiva. Se realizó una radiografía abdominal, en la que se observó marcada dilatación de asas intestinales, predominantemente, en el flanco y la fosa ilíaca derecha con escaso aire distal (Figura 1.a).

Permaneció hemodinámicamente estable, con análisis de laboratorio dentro de los parámetros normales. Por la sospecha de alteración funcional colónica, se realizó colon por enema bajo anestesia

general, en el que se observó colon permeable de calibre adecuado, posicionado correctamente, sin obstrucción intrínseca o extrínseca con imposibilidad de pasaje del material de contraste al íleon con presiones seguras (Figura 1.b). Se decidió una laparotomía exploradora, cuyos hallazgos fueron asa distendida de yeyuno e íleon de 25 cm a 30 cm de la válvula ileocecal con diferencia de calibre respecto de las asas

FIGURA 1: **a.** Radiografía de abdomen de frente: se observan asas intestinales dilatadas con predominio en el flanco y fosa iliaca derecha con escaso aire distal y elevación diafragmática. **b.** Colon por enema: colon permeable de calibre adecuado, posicionado adecuadamente, sin obstrucción intrínseca o extrínseca, imposibilidad de pasaje del material de contraste al íleon

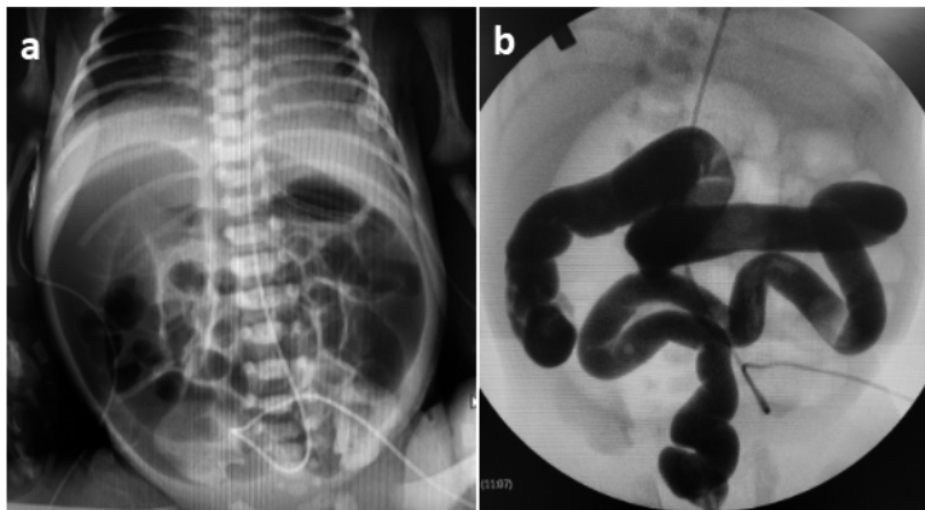
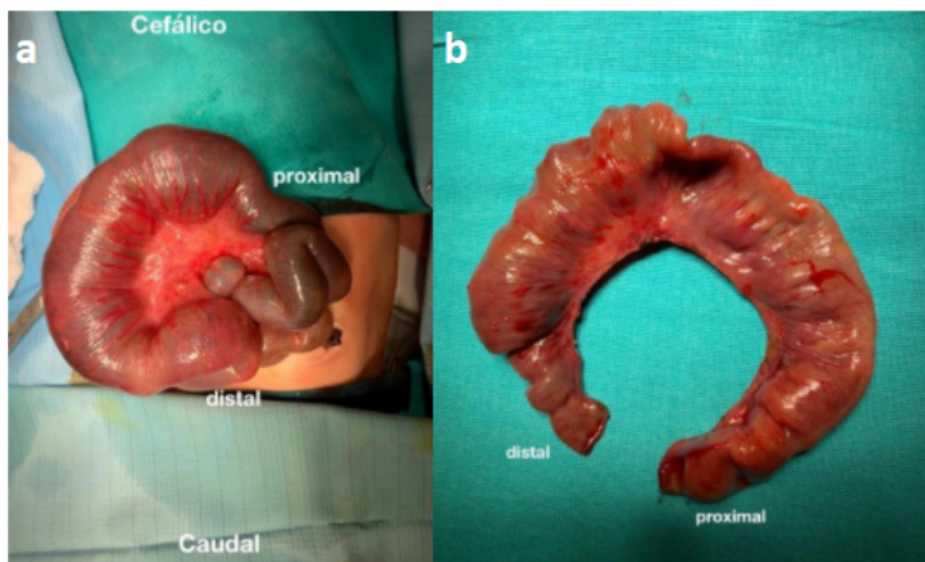


FIGURA 2: **a.** Hallazgo operatorio, dilatación segmentaria de yeyuno e íleon a 30 cm de la válvula ileocecal, sin oclusión mecánica intra- o extraluminal. Luego de una devolvulación por vólvulo secundario a dilatación. **b.** Segmento de yeyuno e íleon resecado de 25 cm de longitud



no dilatadas de 3 : 1, con cambio de coloración, sin necrosis, indicativo de isquemia leve que se recuperó rápidamente. Este hallazgo, inicialmente, se atribuyó a un vólvulo intestinal de 180 grados segmentario sin causa mecánica extrínseca, bridas o adherencias congénitas, sin obstrucciones intra- o extraluminales, atresias o estenosis. Se redujo manualmente con la recuperación completa de la perfusión y permeabilidad conservada del segmento intestinal involucrado, por lo que se decidió la conducta conservadora respecto de la resección del segmento intestinal.

A las 48 horas posquirúrgicas, ya sin requerimiento de soporte ventilatorio, presentó nuevamente distensión abdominal, con imagen radiológica similar a la preoperatoria (*Figura 1.b*) y eliminación completa del material de contraste en menos de 24 horas, dato en favor de la presencia de motilidad colónica adecuada. Se decidió la reoperación quirúrgica, en la que se encontró nuevamente el mismo segmento intestinal dilatado, sin presencia de vólvulo, por lo que se procedió a su resolución con resección de segmento yeyuno-ileal distendido y anastomosis término-terminal (*Figura 2.a y b*).

Debido al comportamiento clínico y a los hallazgos quirúrgicos, que, por las características macroscópicas, mostraron un segmento intestinal dilatado, flanqueado en ambos extremos por el intestino en apariencia normal y sin obstrucción mecánica intra- o extraluminal evidente, se sospechó el diagnóstico de dilatación segmentaria intestinal. Ante la tinción convencional del análisis anatomopatológico, se evidenció la presencia de plexos nerviosos mioentéricos y

submucosos, con adelgazamiento leve de las capas musculares, probablemente, secundaria a la dilatación intestinal. En la búsqueda mediante tinciones especiales y en vistas de complementar datos que acercaran al diagnóstico definitivo, se solicitó la tinción de células de Cajal (motoneuronas intermedias) S100 y CD117 (Cekit).

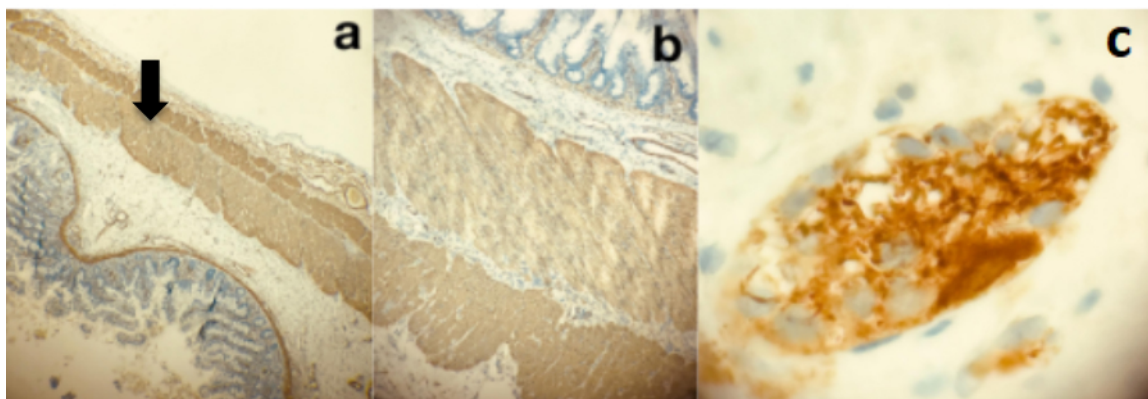
La paciente presentó una evolución favorable. Inició la alimentación enteral al sexto día posquirúrgico, con adecuada tolerancia, y se otorgó el alta hospitalaria a los 17 días de vida, 12 días después de la cirugía. Realizó controles ambulatorios con apropiada tolerancia enteral y buen progreso ponderoestatural.

El resultado de las tinciones especiales evidenció enolasa neuroespecífica en los plexos. La actina muscular lisa mostró la capa muscular adelgazada en el segmento dilatado y normal en el margen de resección proximal y distal CD117 (Cekit), células intersticiales de Cajal presentes en las capas musculares y submucosa, S100 positiva en los plexos (*Figuras 3 y 4*).

## DISCUSIÓN

La dilatación segmentaria intestinal es una entidad congénita rara, descrita por primera vez en 1959 por Swenson y Rathauer en una serie de pacientes que presentaban dilatación segmentaria del colon. Esta entidad se caracteriza por la dilatación local del intestino sin mediar obstrucción distal mecánica intra- o extraluminal, o ausencia de células ganglionares.<sup>1,6</sup> Hasta 2019, solo cerca de 150 casos habían sido reportados en la literatura.<sup>2</sup>

FIGURA 3: *a.* Actina muscular lisa que muestra la capa muscular adelgazada en el segmento dilatado. *b.* Normal en los segmentos proximal y distal de los márgenes de seguridad de resección. *c.* Enolasa neuroespecífica de los plexos mioentéricos



A continuación, se enumeran los criterios diagnósticos descritos en la literatura:<sup>1,2</sup>

- Dilatación intestinal limitada con aumento de 3-4 veces el tamaño del intestino normal.
- Transición abrupta entre la zona dilatada y la normal.
- Ausencia de oclusión distal intrínseca o extrínseca.
- Síndrome clínico de oclusión o suboclusión intestinal.
- Plexos nerviosos intestinales normales.
- Recuperación completa luego de la resección del segmento afectado.

**Teoría etiológica:**<sup>1,3,4</sup>

- Insuficiencia vascular focal durante la gestación (malformación vascular, isquemia transitoria por volvulaciones, intususcepción o eventos mecánicos, como bridas congénitas, etc.).
- Alteración en la continuidad de fibras nerviosas de los plexos o en sus células debido a alteraciones en la migración en la etapa embrionaria.

En una cohorte de pacientes estudiados por Tatsuma Sakaguchi et al., entre 2000 y 2009, se reclutaron 28 casos, de los cuales el 50 % presentó dilatación del íleon; el 37 %, del colon; el 10 %, del yeyuno, y el 3 %, del duodeno. Ocurrieron más frecuentemente durante el período neonatal (el 64 %). Cuando el segmento afectado fue el íleon, el inicio de la sintomatología fue precoz, en el período neonatal, con clínica compatible con íleo.<sup>1</sup>

La presentación clínica de esta enfermedad es variable y, durante el período neonatal, suele

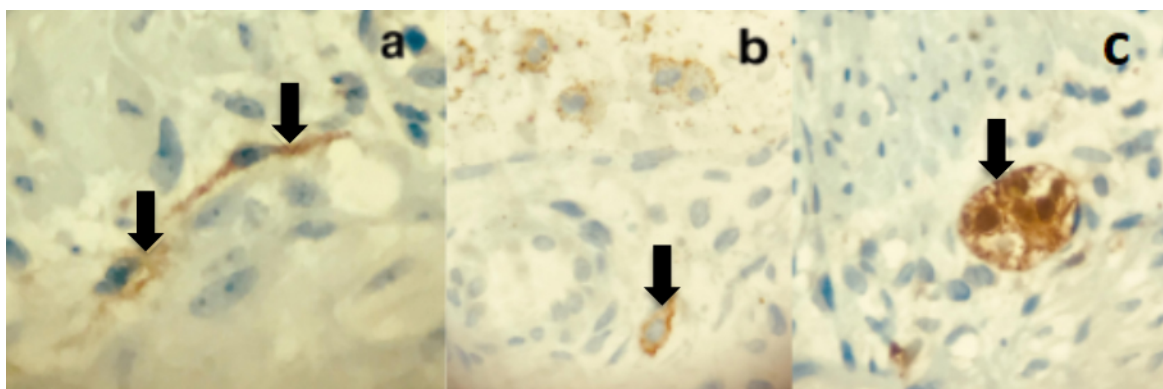
manifestarse con oclusión intestinal o perforación. En los niños mayores, se caracteriza por dolor abdominal, constipación, enterorragia,<sup>5</sup> anemia crónica, esta última, muchas veces, asociada a heterotopía gástrica. En más del 50 %, se encuentra asociada a otras malformaciones,<sup>4</sup> principalmente, digestivas, pero también se describen otras, tales como cardiopatía<sup>3</sup> y alteraciones vertebrales.<sup>4</sup> El tratamiento consiste en la resección completa del segmento dilatado, con anastomosis término-terminal.<sup>4</sup>

En la bibliografía, el examen histopatológico mostró una amplia variedad de hallazgos, como adelgazamiento o engrosamiento de la capa muscular lisa, alteraciones en las características de las células ganglionares, disminución del número de células de Cajal, cuya función es la de marcapasos en el peristaltismo intestinal.<sup>1</sup> Algunos autores han descrito la presencia de tejido heterotópico, tales como de pulmón, cartílago, músculo estriado, mucosa gástrica o esofágica y pancreática.<sup>6</sup> Y, en la mayoría de los casos, no se encontraron alteraciones de la histoarquitectura de la pared muscular, sin que ello implicara funcionalidad adecuada de esta.

En el caso clínico presentado aquí, se cumplen todos los criterios diagnósticos propuestos por Swenson y Rathauer, con evolución clínica favorable posterior a la resección del segmento dilatado. El análisis de la histoarquitectura es coincidente con la mayoría de los casos, lo que soporta nuestra hipótesis diagnóstica.<sup>7,8</sup> Y es de sumo interés el hallazgo de un caso que no presenta otras malformaciones asociadas.

Las causas más frecuentes de oclusión o suboclusión intestinal en el período neonatal

FIGURA 4: CD117 (Cekit). a. Células intersticiales de Cajal (CIC) presentes en las capas musculares. b. CIC en la submucosa. c. S100 positiva en los plexos



son la atresia o estenosis intestinal, seguida de enfermedad de Hirschsprung y de otras entidades, tales como íleo meconial, duplicación intestinal e inmadurez del colon izquierdo del prematuro. Debido a que la dilatación segmentaria del intestino es una patología muy poco frecuente, es de gran importancia mantener un alto índice de sospecha en los pacientes que presentan clínica compatible con síndrome oclusivo o suboclusivo en el período neonatal temprano. ■

## REFERENCIAS

1. Sakaguchi T, Hamada Y, Masumoto K, Taguchi T, et al. Segmental dilatation of the intestine: results of a nationwide survey in Japan. *Pediatr Surg Int.* 2015; 31(11):1073-6.
2. Shah AA, Shah AV. Congenital Segmental Dilatation of Jejunum: A Rare Entity. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2019; 24(4):285-7.
3. Sergi C, Hager T, Hager J. Congenital Segmental Intestinal Dilatation: A 25-Year Review with Long-Term Follow-up at the Medical University of Innsbruck, Austria. *AJP Rep.* 2019; 9(3):e218-25.
4. Ben Brahim M, Belghith M, Mekki M, Jouini R, et al. Segmental dilatation of the intestine. *J Pediatr Surg.* 2006; 41(6):1130-3.
5. Nischal N, Balachandra D, Agarwal A, Puri S. Segmental dilatation of ileum in a young patient presenting with anemia. *Indian J Radiol Imaging.* 2018; 28(3):369-72.
6. Saha S, Konar H, Chatterjee P, Basu KS, et al. Segmental ileal obstruction in neonates-a rare entity. *J Pediatr Surg.* 2009; 44(9):1827-30.
7. Swenson O, Rathauer F. Segmental Dilatation of the Colon. A new entity. *Am J Surg.* 1959;97(6):734-8.
8. Rathod KJ, Mohd Z, Kanojia R, Rao KL. Segmental ileal dilatation: an unsuspected cause of neonatal intestinal obstruction. *Trop Gastroenterol.* 2012; 33(2):143-6.