Duplicación colónica tubular completa con malformación anorrectal. Reporte de caso.

Brenda Hutton (1), María Silva (2), Isbel Rivas (3)

Recibido: 05/05/25
Aceptado: 14/05/25

RESUMEN
La duplicación intestinal es una malformación congénita rara, siendo la duplicación colónica tubular completa la menos frecuente, en especial asociada a malformación anorrectal. Se presenta el caso de una niña intervenida a los 19 meses de edad por hallazgo de duplicación colónica tubular completa tipo IIA según la clasificación de Smith con fístula vestibular y útero bicorne. Se discuten la dificultad diagnóstica y las opciones para la reconstrucción quirúrgica.

Arch Venz Puer Ped 2025; 88 (1): 21 - 24

Palabra Duplicación intestinal, duplicación colónica tubular, resección de pared septal, mucosectomía.

TOTAL TUBULAR COLONIC DUPLICATION WITH ANORECTAL MALFORMATION. CASE REPORT

SUMMARY
Intestinal duplication is a rare congenital malformation with complete tubular colonic duplication as the least frequent, especially in association with anorectal malformation. We present the case of a girl operated at 19 months of age due to the finding of complete tubular colonic duplication type IIA according to Smith's classification with vestibular fistula and bicornuate uterus. The diagnostic difficulty and the surgical options for reconstruction are discussed.

Arch Venz Puer Ped 2025; 88 (1): 21 - 24

Keywords: Intestinal duplication, tubular colonic duplication, septal wall resection, mucosectomy.

INTRODUCCIÓN

La duplicación intestinal es una malformación congénita rara, siendo la duplicación cólónica tubular la menos frecuente. La duplicación colónica ocurre entre el 5-6 % y las tubulares totales son extremadamente raras (1). Está asociado con anomalías genitourinarias y la presencia de malformación anorrectal es inusual. A pesar de la disponibilidad de estudios de imágenes en la actualidad sigue siendo difícil hacer un diagnóstico preciso previo a la cirugía (2).

Reporte de Caso

Lactante menor femenino de 2 meses de edad, quien consulta por presentar desde el nacimiento evacuaciones a través de la vagina y el ano, con diagnóstico presuntivo de fístula recto vaginal congénita. Es reevaluada a los 4 meses de edad evidenciándose presencia de fístula recto-vestibular con ano normal. Se introduce bujía de Hegar #3 a través de orificio fistuloso hasta 10 cm, y simultáneamente se realiza tacto rectal, no logrando palpar punta de bujía de Hegar, lo cual hace sospechar la presencia de duplicación rectal (figura 1).

En la tomografía axial computarizada de abdomen y pelvis con contraste, se reportan dos cavidades rectales, una anterior que corresponde al recto duplicado, terminando en fístula recto vestibular y uno posterior que pertenece al recto



Figura 1. Examen físico: Bujía de Hegar en orificio fistuloso vestibular con salida de heces.

1. Cirujano Pediatra Hospital Pediátrico San Juan de Dios, Caracas - Venezuela. ORCID 0000-0002-4817-7740
2. Cirujano Pediatra Hospital Pediátrico San Juan de Dios, Caracas – Venezuela. ORCID 0009-0002-3882-6556
3. (3) Cirujano Pediatra Hospital Pediátrico San Juan de Dios, Caracas – Venezuela. ORCID 0009-0003-1107-0661

Autor corresponsal:
Brenda Hutton: bhuttonm@gmail.com

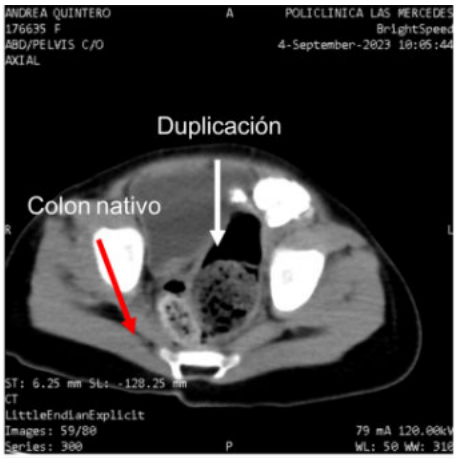


Figura 2a. Corte Axial: Duplicación lleno de heces desplazando a colon nativo.

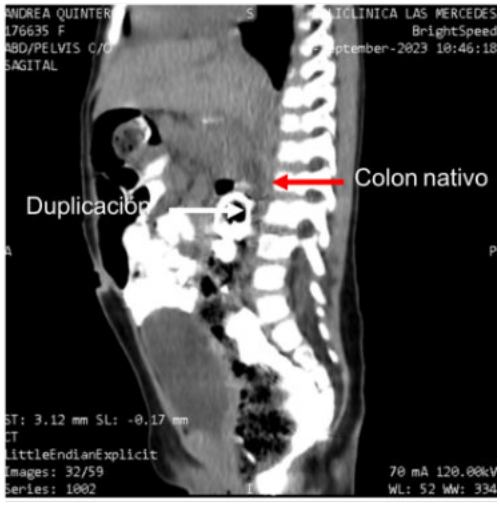


Figura 2b. Corte sagital: Duplicación y colon nativo hasta ángulo esplénico.

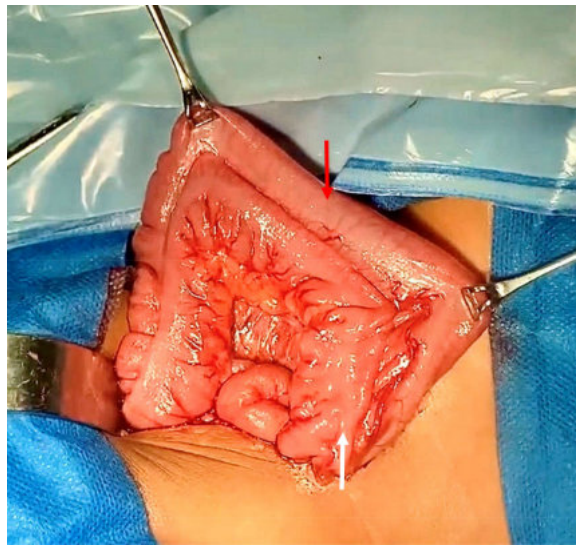


Figura 3. Duplicación colónica tubular completa.

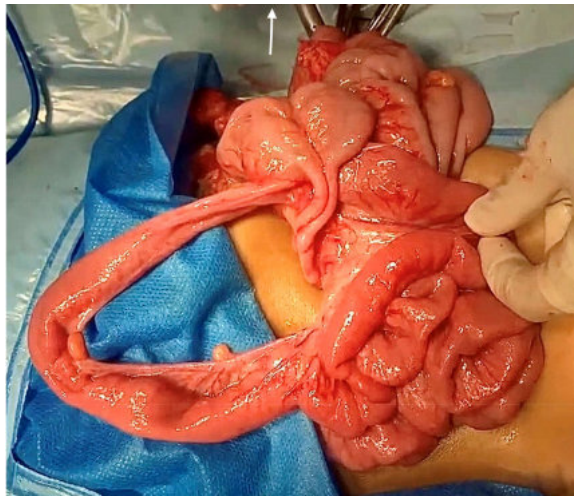


Figura 4. Íleon terminal, ciego y apéndice duplicados.

nativo desplazado hacia el sacro por la duplicación. Aunque era difícil definir el nivel exacto de extensión de la duplicación, se visualiza contraste hasta aparentemente ángulo esplénico del colon (figura 2a y 2b).

A los 19 meses de edad la paciente es intervenida quirúrgicamente, realizando laparotomía exploradora que muestra los siguientes hallazgos: duplicación tubular completa de colon que compartían pared muscular común y mesenterio, 2 ciegos, 2 apéndices y 30 cm de íleon terminal duplicado, separados por brecha donde el íleon duplicado presenta su propia irrigación marginal. Útero bicorne con 2 ovarios y trompas, sin duplicación vaginal. Fistula vestibular donde finaliza duplicación colónica, con ano normal (figura 3 y 4).

Se realizó resección de apéndices, íleon y ciego duplicados. Unión de pared colónica común mediante autosuturadora lineal cortante de 75 mm en todo su trayecto hasta la división en Y de ambos colons. Enterorrafia de ciego en 2 planos e ileostomía tipo Santulli con cabo proximal de íleon duplicado. Mucosectomía de fístula vestibular hasta unión de duplicación con colon nativo, cierre de brecha muscular hasta periné.

La paciente evoluciona tórpidamente con clínica de obstrucción intestinal que ameritó reintervención quirúrgica a las 72 horas, en la cual se encuentra vólvulo de boca de ileostomía. Se realiza restitución de tránsito intestinal. En vista de los hallazgos quirúrgicos se reevalúa estudio de imagen, en el corte coronal se observa colon nativo con captación de medio de contraste libre sin fijación y duplicación colónica tubular completa en borde mesentérico del colon nativo (figura 6). La paciente evoluciona satisfactoriamente, egresa a los 5 días. En el seguimiento de los 16 meses, la paciente se encontraba sin eventualidad.

DISCUSIÓN

Las duplicaciones del tracto gastrointestinal especialmente las localizadas a nivel del colon son bastante raras. Las formas quísticas son las más frecuentes, pero se han descrito po-



Figura 5. Corte coronal: Colon nativo con captación de medio de contraste, libre sin fijación.

cos casos en la literatura de duplicación colónica tubular, sobre todo que afecte la totalidad del colon hasta el periné como sucedió en el presente caso (1,3). La capa muscular y mucosa pueden estar comunicadas con la luz del intestino nativo en su extremo proximal o distal (4). Bass en 1978 describió la clasificación de la duplicación colónica modificada por Smith que se divide en 2 tipos. La tipo I está limitada al colon o recto y usualmente es parcial. Las tipo II suelen afectar a todo el colon y están asociadas a la duplicación del íleon, tracto urinario inferior y/o tracto genital (5) (Figura 6). En nuestro caso se trataba de una duplicación colónica tubular completa desde el recto hasta 30 cm del íleon terminal duplicado, con 2 ciegos, 2 apéndices vermiformes y útero bicorne (tipo IIA según clasificación modificada por Smith). Sin embargo, a pesar de las diferentes clasificaciones sigue siendo difícil resumirlos en una clasificación exhaustiva debido a las variantes anatómicas, extensión de la duplicación, presentación clínica y anomalías asociadas que se puedan presentar (3,4).

Las duplicaciones tubulares se asocian con otras anomalías en un 60-80%, siendo las más frecuentes genitourinarias, pero también vertebrales (espina bífida) o intestinales (malrotación, malformación anorrectal u otras duplicaciones). La existencia de una fístula que comunica la duplicación colónica y el sistema genitourinario o periné está presente en el 50% de los casos (1,2,4,6). Esto coincide con la paciente que se presenta, la cual presenta manifestaciones clínicas desde el periodo neonatal con salida de heces a través de la vagina comportándose como fístula recto vestibular con ano normal y útero bicorne como anomalía asociada. La duplicación colónica puede ser asintomática y diagnosticarse como hallazgo incidental. Sin embargo, si la duplicación es estrecha o ciega, se puede manifestar como masa abdominal y provocar obstrucción intestinal con riesgo de perforación (3,4,7). El sangrado gastrointestinal en las duplicaciones pueden ser resultado de tejido heterotópico gástrico, sin embargo, en las duplicaciones colónicas es poco frecuente (2,8).

Aunque el tratamiento quirúrgico no está estandarizado, se debe dirigir a aliviar los síntomas, mantener la función

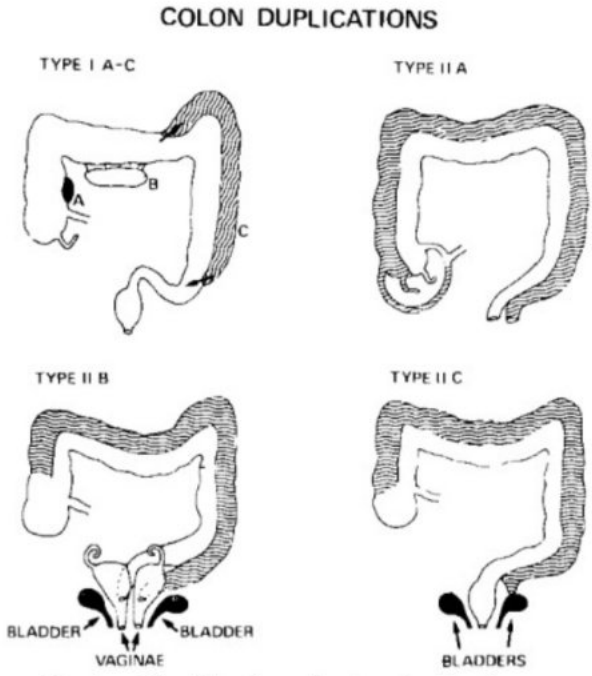


Fig. 1 – Classification of colon duplications.

Table 1 – Classification of colon duplications

Type 1.	Duplication limited to alimentary tract (frequently asymptomatic)
(a)	Spherical
(b)	Tubular
(c)	Double-barrelled; one or more communications with colon
(i)	Limited to colon
(ii)	Associated ileal duplication
(d)	Multiple duplications; combinations of (a), (b) and (c)
* Type 2.	Colon duplication (usually double-barrelled) associated with duplications of urinary or genital tracts (frequently symptomatic).
(a)	Two separate perineal ani.
(b)	Fistulae, i.e. distal portion of one or both duplicates having a fistulous connection with another hollow viscus.
(c)	Anorectal agenesis (imperforate anus): one or both

Figura 6. Clasificación de duplicación colónica.

rectal normal y prevenir las complicaciones (3,4,9). Se han descrito resección completa (para las duplicaciones pequeñas o que no comparten meso), mucosectomía o resección del tabique muscular común con autosuturadora cuando afecta una gran extensión del intestino, con la finalidad de preservar la mayor longitud de intestino nativo posible (2,3,4,6). Una combinación de abordajes puede ser la opción ideal en casos individuales. En el presente caso, debido a que la duplicación afectaba la totalidad del colon terminando en una fístula recto-vestibular, se optó por mucosectomía de fístula recto vestibular y resección del tabique (o pared muscular común) con autosuturadora lineal cortante creando una sola luz intestinal, sin comprometer su irrigación (1,2,4,6).

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de la duplicación colónica tubular completa sigue siendo un reto a pesar de los avances tecnológicos, ya que es poco común y no es fácil de visualizar en los estudios de imagen. Por ello se suele diagnosticar como duplicación colónica parcial previo a la cirugía.

Se debe sospechar de duplicación colónica en pacientes que tengan ano normal y además salida de heces a través de vagina, vestíbulo o periné, pues el segmento duplicado suele terminar en fistula. La duplicación colónica en los pacientes con malformación anorrectal suele ser un hallazgo incidental.

La resección de la pared común en caso de una duplicación colónica completa es un procedimiento seguro y evita las complicaciones de una resección colónica extensa. Se debe optar por preservar las estructuras nativas y su función.

REFERENCIAS

1. Guirao Piñera MJ, Sánchez JM, Hernández Bermejo JP, Girón Vallejo O, Alberca F, Chacón Ruiz S et al. Duplicación colónica tubular total en un neonato con sangrado rectal: valor de la endoscopia en el diagnóstico y tratamiento. Cir Pediatr 2007;20(1):59-62. (Consultado el 22 abril de 2025). Disponible en: https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/caso3.pdf
2. Craigie RJ, Abbaraju JS, Ba'ath ME, Turnock RR, Bailllie CT. Anorectal malformation with tubular hindgut duplication. J Ped Surg 2006;41:31-34. (Consultado el 29 abril de 2025). doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.02.038.
3. Spătaru RI, Denis Lupuşoru MO, Şerban D, Ivanov M, Iozsa DA. Alimentary tract duplications in children a 15 years' experience. Rom J Morphol Embryol 2021;62(3):751–756. doi: 10.47162/RJME.62.3.12.
4. Parveen R, Jester I. Complete Tubular Colonic Duplication ending in a Common Channel as a Recto vestibular Fistula: A Case Report and Literature Review of Management Options. J Indian Assoc Pediatr Surg 2022;27(1):103-105. doi: 10.4103/jiaps.JIAPS_275_20.
5. Bass EM. Duplication of the colon. Clin Radiol 1978;29(2):205-209. doi.org/10.1016/S0009-9260(78)80238-4.
6. Duess JW, Zimmermann P, Hirsch FW, Graefe D, Lacher M, Gosemann JH. Complete colonic duplication and perineal fistula: Transanal mucosectomy of the ectopic rectum. European J Pediatr Surg Rep 2022;10(1):102-106. doi.org/10.1055/s-0042-1750028.
7. Letelier MA, Barría MC, Beltrán AM, Moreno CH. Duplicación intestinal: Diagnóstico y tratamiento de una condición inusual. Rev. Chilena de Cirugía 2009;61(2):171-175. doi.org/10.4067/S0718-40262009000200011.
8. Bhadoo D, Chand K, Jana M, Kumar Gupta A, Bhatnagar V. Colonic duplication: Treatment by limited division of common wall. J Indian Assoc Pediatr Surg 2015;20(3):146-147. doi: 10.4103/0971-9261.159031.
9. Aggarwal P, Nair N. Caudal duplication syndrome in an adolescent: Rare concoction of duplication anomalies. Trop Doct 2021;51(2):266-269. doi: 10.1177/0049475520971597.