

Duplicación extrófica del recto

Dr. J. Souza Junior, A.P. Durante, G. Cappellano.

Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira. São Paulo.

Resumen

Se describe un caso de duplicación de extrófica del recto. El diagnóstico fue realizado luego del nacimiento, como estructura intestinal extrófica en la región anal. Fue indicado el acceso sagital posterior, resección de la formación exteriorizada con preservación de los esfínteres y el estudio histológico confirmó el diagnóstico de pared completa de intestino grueso.

Palabras clave: Extrofia rectal - Duplicación rectal.

Summary

Abstract: We describe a case of exstrophied rectal duplication. Diagnosis was done after birth when an exstrophic intestinal structure was identified in the anal region. Using the posterior sagittal approach the exstrophied bowel was removed while sphincters preserved. Histology confirmed the rectal nature of colonic bowel.

Index words: Rectum Extrophy - Duplication

Resumo

Descreve-se um caso de duplicação extrófica do reto. O diagnóstico foi realizado logo após o nascimento, como uma estrutura intestinal extrófica na região anal. Foi indicado o acesso sagital posterior, ressecção da formação exteriorizada com preservação dos esfínteres e o estudo histológico confirmou o diagnóstico de parede completa do intestino grosso.

Palavras chaves: Extrofia retal - Duplicação extrófica do reto.

Introducción

Las duplicaciones internas o intrabdominales del tracto gastrointestinal son raras^{1,2,3}. La formación puede localizarse a la altura de cualquier región del intestino primitivo, siendo la más común a nivel del íleon^{4,5}. La localización rectal corresponde a un 5% de las duplicaciones⁴.

Se presenta una forma de duplicación rectal poco frecuente ya que la duplicación era externa (extrofiada).

Presentación del caso

Recién nacido de sexo femenino de peso adecuado para su edad gestacional, parto normal, presentaba en región del labio mayor izquierdo una formación redondeada de aproximadamente 5 cm de diámetro (Fig. 1 y 2), depre-

sible, gruesa y revestida de mucosa, con una pequeña depresión umbilicada, no permeable en su región central. El orificio anal presente estaba desviado hacia la derecha con eliminación de meconio normal (Fig.3). La radiografía simple no evidenció alteraciones óseas en el sacro. El enema baritado fue normal, con desviación del tránsito en su porción terminal. La ultrasonografía no evidenció alteraciones del aparato genital. Se realizó una colostomía previa a la posterior corrección quirúrgica definitiva. A los 20 días de vida, se realizó acceso por vía sagital posterior, resección de la masa con preservación de la musculatura perineal, confirmada con estimulador. El exámen microscópico de la lesión mostró intestino grueso con células de infiltrado inflamatorio crónico.

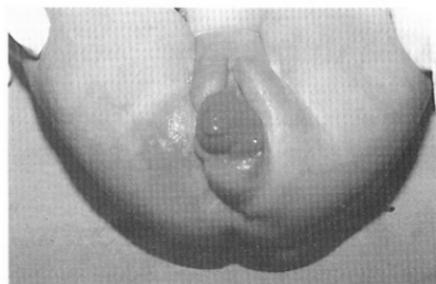


Fig. 1: Tumor pararectal visto de frente

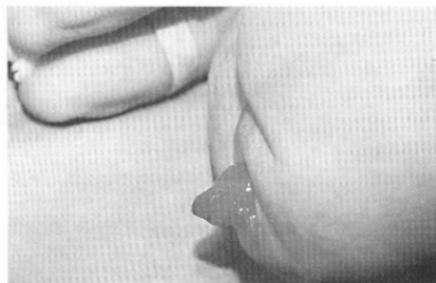


Fig. 2: Tumor pararectal, vista de perfil.



Fig. 3: Tumor desplegado donde se ve el orificio anal.

Discusión

Las duplicaciones rectales pueden presentarse de varias formas anatómicas: tubular, quística, diverticular o extrófica. La presentación extrófica del recto es extremadamente rara⁶. Puede comunicarse con el recto o vagina², pero habitualmente no tiene comunicación, como en este caso. Pueden estar presentes malformaciones asociadas, como urinarias, vertebrales y anorrectales⁵.

Embriológicamente, no existe una teoría única que explique todos los casos de duplicación del intestino primitivo, la forma mínima de regresión caudal y la incompleta separación entre la notocorda y el tubo endodermal son algunas de las causas^{5,6}.

El criterio histológico para el diagnóstico de duplicación intestinal exige la presencia de epitelio gastrointestinal y un plano de músculo liso que debe estar ligado al tracto alimentario⁵. El caso descrito tenía estas características. La presentación clínica como formación perineal extrófica en el recién nacido, exige el diagnóstico diferencial con teratoma, quiste dermoideo y meningocele sacro anterior. El enema baritado, la fistulografía, el ultrasonido y la tomografía computarizada, son útiles para localizar la anatomía y la extensión del proceso.

El tratamiento depende de la localización. Las lesiones extrólicas sin conexión al recto, deben ser removidas completamente para evitar recidivas^{4,7}. La vía de acceso sagital posterior ofrece una buena exposición y una reconstrucción adecuada de las estructuras perineales⁸.

En conclusión, las duplicaciones rectales son raras y pueden presentarse de varias formas. En la duplicación extrófica, una vez hecho el diagnóstico, el tratamiento quirúrgico debe ser realizado con resección total de la lesión.

Bibliografía

1. S. Singh, CL. Minor. Cystic Duplication of the Rectum: a case report. *J. Pediatr Surg*, 15: 205-266, 1980.
2. S. Rajah, TM. Ramanujam, Sr. Anas, et al. Duplication of the Rectum: report of four cases end review of the literature. *Pediatr Surg Int*, 13: 373-376, 1998.
3. AE. Boothroyd, MH. Christine. Rectal Duplication in Children: a presentation of four cases. *European J Ped*, 10: 38-41, 1990.

4. Md. Stringer, L. Spitz, R. Abel, et al. Management of alimentary tract duplication in children. *British Journal of Surgery*. 82: 74-78, 1995.
5. Sw. Gray, Je. Skandalakis. *Embryology for Surgeons*. Philadelphia, Saunders, 1994, 2nd edition.
6. N. Gangopadhyay, Sk. Biswas, S. Khanna. Extrophy of the anorectal septum report of two cases and embryological review. *Pediatr Surg Int*; 7:311-313, 1990.
7. Gw. Holcomb III, A. Gheisari, JÁ. O'Neil Jr, et al. Surgical management of alimentary tract duplication. *Ann Surg*; 209: 167-174, 1989.
8. A. Peña., *Atlas of surgical management of anorectal malformation*. New York, Springer, 1990.

Trabajo aceptado para su publicación en Agosto de 2000

Dr. Joaquim Augusto de Souza Junior
Rua Altino Arantes, 932
CEP: 04042-004
Brasil