

## Duplicación quística intraluminal de píloro asociada a hernia diafragmática congénita. Presentación de un caso

C.F. de Carli, D. Veloce

*Unidad de Cirugía Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Provincial Neuquén. Neuquén (Argentina)*

### Resumen

La duplicación pilórica extraluminal representa la localización menos frecuente de todas las duplicaciones del tubo digestivo; sin embargo, la duplicación pilórica intraluminal (DPI) se ha documentado de manera excepcional como una anomalía congénita de extrema rareza en recién nacidos y pacientes pediátricos. Nosotros aportamos el primer caso de DPI asociada a hernia diafragmática congénita. Presentamos el caso clínico de un niño de 29 días de vida con sospecha de síndrome pilórico debido a una obstrucción mecánica asociada a hernia diafragmática congénita. El diagnóstico de quiste de DPI fue confirmado por los hallazgos intraoperatorios y un posterior examen histológico. La duplicación pilórica intraluminal es una malformación o anomalía (mejor que enfermedad) rara, causante de la obstrucción mecánica del canal pilórico, y debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial del síndrome de obstrucción pilórica neonatal.

**Palabras clave:** Duplicación pilórica, quiste de duplicación intraluminal, anomalías asociadas.

### Abstract

*Title:* Intraluminal pyloric duplication cyst associated with congenital diaphragmatic hernia. A case report

The extraluminal pyloric duplication represents the least common location of all the digestive tract duplications. However, intraluminal pyloric duplication has been exceptionally reported as an extremely rare congenital anomaly in newborns and pediatric patients. We report the first case of intraluminal pyloric duplication associated with congenital diaphragmatic hernia. We present a 29 days old boy with suspected pyloric syndrome due to mechanical obstruction associated with congenital diaphragmatic hernia. The diagnosis of intraluminal pyloric duplication cyst was confirmed by intraoperative findings and subsequent histological examination. Intraluminal

Fecha de recepción: 15/06/15. Fecha de aceptación: 26/06/15.

**Correspondencia:** C.F. de Carli. Padre Stefenelli, 574. CP 8300. Neuquén Capital. Neuquén (Argentina). Correo electrónico: clau\_29decarli@yahoo.com.ar

**Cómo citar este artículo:** De Carli CF, Veloce D. Duplicación quística intraluminal de píloro asociada a hernia diafragmática congénita. Presentación de un caso. Acta Pediatr Esp. 2015; 73(11): e319-e322.

pyloric duplication is a rare disease causing intrinsic mechanical obstruction of the pyloric channel. It should be taken into account in the differential diagnosis of neonatal pyloric obstruction syndrome.

**Keywords:** Pyloric duplication, intraluminal duplication cyst, associated anomalies.

## Introducción

Las duplicaciones del tubo digestivo son muy raras y ocurren aproximadamente en 1 de cada 4.500 nacimientos, con una incidencia de 1/1.500 en una serie de autopsias<sup>1,2</sup>. Aproximadamente, el 85% de éstas no comunican con el lumen gastrointestinal y pueden surgir en cualquier localización, desde la boca hasta el ano. Se encuentran más comúnmente en el íleon, pero son extremadamente raras a lo largo del canal pilórico, donde representan el 2,2% de todas las duplicaciones gástricas, con una prevalencia del 0,06-0,4%<sup>3</sup>. La duplicación pilórica quística fue descrita por primera vez por Ramsay, en 1957, y se han documentado pocos casos en la bibliografía, la mayoría duplicaciones extraluminales. Se han descrito múltiples asociaciones con la duplicación de píloro, aunque todas relacionadas con el tubo digestivo. Nosotros aportamos el primer caso de duplicación pilórica intraluminal (DPI) asociada a hernia diafragmática congénita.

## Caso clínico

Varón de 29 días de vida, pretérmino de 35 semanas de gestación, con diagnóstico posnatal de hernia diafragmática congénita izquierda, que fue corregida quirúrgicamente a los 4 días de vida. Después de la cirugía el paciente presentó una sepsis causada por *Klebsiella ocitoca*, que retrasó la nutrición enteral. A los 28 días de vida se inició la alimentación, y el paciente presentó vómitos no biliosos y abundante débito gástrico. El examen físico fue normal y no se palparon masas intraabdominales. La ecografía reveló una masa quística de 2 cm de diámetro en la región gastrohepática, de paredes gruesas, en íntimo contacto pero sin comunicación con el estómago. La tomografía computarizada reveló un quiste localizado en el canal pilórico de 2 x 2 cm (figura 1). El estudio seriado gastroduodenal demostró una obstrucción completa del material de contraste en el píloro sin salida al duodeno. El paciente fue sometido a una laparotomía exploradora y una piloromiotomía, y se halló un quiste que ocupaba la totalidad del canal pilórico (figura 2). La lesión quística fue extirpada y posteriormente se realizó una piloroplastia según la técnica de Mikulicz. La histología reveló una pared del quiste constituida por una mucosa con epitelio intestinal y una pared muscular subyacente compatible con un quiste de DPI. El paciente se recuperó favorablemente y fue dado de alta 10 días después. A los 3 años de la cirugía se encuentra asintomático.

## Discusión

La duplicación pilórica intraluminal se ha documentado excepcionalmente como una anomalía congénita de extrema rareza. Tras efectuar una revisión de las publicaciones al respecto, sólo hemos encontrado unos pocos casos en la bibliografía inglesa<sup>3-6</sup>. Las primeras publicaciones provienen de países superpoblados, como China e India; sin embargo, los últimos casos pertenecen a países con menor densidad de población. Los quistes

cercanos al píloro son conocidos por presentarse en el periodo neonatal, con vómitos persistentes no biliosos como síntoma principal, causados por una obstrucción pilórica similar a una estenosis hipertrófica de píloro<sup>7</sup>. El paciente de este caso presentó una sintomatología similar, que se fue agravando progresivamente hasta llegar a presentar un abundante débito gástrico al final de la etapa neonatal. En la mayoría de los casos descritos, y también en el nuestro, el diagnóstico se realizó en la etapa intraoperatoria y fue confirmado posteriormente por la anatomía patológica. No todas las duplicaciones de píloro han sido confirmadas como tales en la bibliografía mediante microscopía<sup>6</sup>. Este paciente cumplió con los criterios recomendados para el diagnóstico de duplicación quística, como son: proximidad al tracto alimentario, vascularización común, capa de músculo liso exterior común con la capa muscular gástrica y revestimiento epitelial digestivo (no necesariamente del intestino adyacente). Las duplicaciones intestinales se han descrito asociadas a múltiples anomalías congénitas hasta en un 50% de los casos<sup>8</sup>. En la revisión de Marginean et al.<sup>3</sup>, las duplicaciones pilóricas se han asociado a diferentes anomalías gastrointestinales, como la mucosa pancreática ectópica, los conductos biliares pancreáticos aberrantes, la atresia de píloro y la mala rotación intestinal. Sin embargo, no se han mencionado malformaciones extradigestivas en relación con estas duplicaciones. En este caso, el análisis histológico no reveló la presencia de una mucosa ectópica ni otras alteraciones relacionadas con el tracto gastrointestinal, pero es el primer caso asociado a patología extraintestinal.

## Conclusión

En resumen, éste es un caso de extrema rareza de obstrucción mecánica intrínseca de localización pilórica e inusual asociación a una hernia diafragmática congénita, que debe tenerse en cuenta dentro de los diagnósticos diferenciales de síndrome pilórico neonatal.

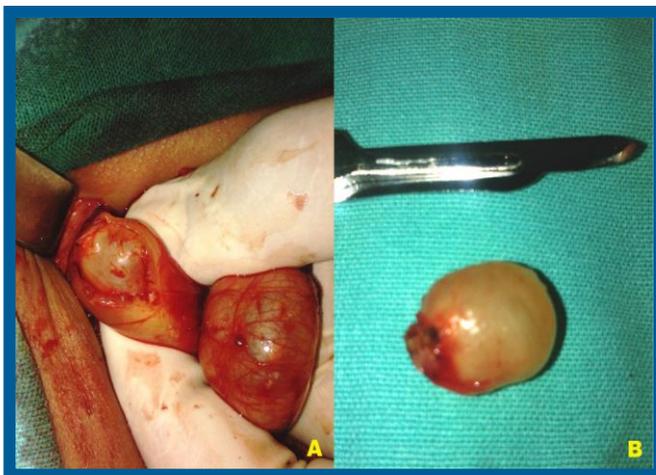
## Bibliografía

1. Potter EL. Pathology of the fetus and newborns. Chicago, Year Book Medical Publishers, 1961.
2. Puligandla PS, Nguyen LT, St-Vil D, Flageole H, Bensoussan AL, Nguyen VH, et al. Gastrointestinal duplications. *J Pediatr Surg.* 2003, 38: 740-744.
3. Marginean CO, Marginean C, Horváth E, Gozar L, Gozar HG. Antenatally diagnosed congenital pyloric duplication associated with intraluminal pyloric cyst: rare entity case report and review of the literature. *Rom J Morphol Embryol.* 2014; 55: 983-988.
4. Upadhyaya VD, Srivastava PK, Jaiman R, Gangopadhyay AN, Gupta DK, Sharma SP. Duplication cyst of pyloroduodenal canal: a rare cause of neonatal gastric outlet obstruction: a case report. *Cases J.* 2009; 2: 42.
5. Tang XB, Bai YZ, Wang WL. An intraluminal pyloric duplication cyst in an infant. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 2.305-2.307.
6. Stannard MW, Currarino G, Splawski JB. Congenital double pylorus with accessory pyloric channel communicating with an intraluminal duplication cyst of the duodenum. *Pediatr Radiol.* 1993; 23: 48-50.

7. Sharma D, Bharany RP, Mapshekhar RV. Duplication cyst of pyloric canal. A rare cause of pediatric gastric outlet obstruction: rare case report. Indian J Surg. 2013; 75: 322-325.
8. Dudgeon DL. Lesions of the stomach. En Ashcraft K, Holder T, eds. Pediatric surgery, 2.<sup>a</sup> ed. Filadelfia: W.B. Saunders 1993; 295-297.



**Figura 1.** Imagen coronal de tomografía computarizada abdominal. Nótese la presencia de un quiste intraluminal de paredes gruesas bien definidas (flecha amarilla) comprimiendo y distendiendo el estómago



**Figura 2.** Fotografía intraoperatoria. A) Obsérvese el píloro abierto con la lesión quística (DPI). B) Pieza quirúrgica