

Síndrome de Duplicación Caudal

Presentación de un caso

Carmen Licona-Islas¹, Alfredo Cornejo-Manzano²
Fernando Juárez-Sánchez³, Alfonso Trejo-Hernández⁴

¹Médico Adscrito, Cirujano Pediatra

²Médico Residente 5to año de Cirugía Pediátrica

³Médico Residente 3er año del Servicio de Radiología e Imagen

⁴Médico Adscrito del Servicio de Radiología e Imagen

Unidad Medica de Alta Especialidad, Hospital General
“Dr. Gaudencio González Garza” CMN “La Raza”, IMSS.
Av. Jacarandas y Vallejo s/No. Col. La Raza.
Del. Azcapotzalco, México D.F.

Solicitud de sobretiros: Dra. Carmen Licona Islas.
Unidad Medica de Alta Especialidad, Hospital General
“Dr. Gaudencio González Garza” CMN “La Raza”, IMSS.
Av. Jacarandas y Vallejo s/No. Col. La Raza.
Del. Azcapotzalco, México D.F.

Resumen

Introducción: El Síndrome de duplicación caudal es una entidad rara con reportes en la literatura de casos esporádicos con duplicación incompleta, siendo aún más raros los casos de duplicación completa. La teoría más aceptada explica el origen como una duplicación de estructuras derivadas de la cloaca y de la notocorda en diferentes extensiones, así como una falla en la división de gemelos monocigotos.

Caso Clínico: Masculino hijo de madre hipotiroidea con diabetes gestacional, se obtuvo por eutocia detectando al nacimiento defecto sacro con doble conducto anal y doble pene, presenta evacuación por ambos orificios y orina por ambas uretras, por estudios de imagen y completando con una laparoscopia exploradora se corroboró una duplicación completa de colon recto, con dos vejigas independientes cada una con un uretero, dos uretras y con doble conducto raquídeo con dos sacros y un lipomeningocele, evidenciados por resonancia magnética.



Discusión: La Teoría más aceptada es la que explica la duplicación de órganos derivados de la notocorda, sin estar asociada con patología materna concomitante. Para la reconstrucción quirúrgica, es necesario realizar examinación minuciosa a fin de determinar cuales orificios serán los más funcionales y cada caso requerirá de una alternativa diferente.

Palabras clave: Duplicación de colorecto, vesical, uretral, peneana y anal; Espina bífida oculta; Lipomeningocele; Síndrome de Duplicación Caudal.

Caudal duplication syndrome Case report

Abstract

Introduction: Caudal duplication syndrome is a rare entity in the literature with reports of sporadic cases with incomplete duplication, being even rarer cases of complete duplication. The most accepted theory explains the origin as a duplication of structures derived from the cloaca and notochord at different extensions, as well as a flaw in the division of monozygotic twins.

Case report: Male child of a mother with gestational diabetes hypothyroid, was obtained by detecting the birth defect eutocic sacred double penis and double anal canal, evacuation presents both holes and urine from both ureters, imaging studies and completing an exploratory laparoscopy was corroborated colorecto complete duplication, with two independent bladders each with a ureter, two ureters and double with two sacral spinal canal and a lipomeningocele as evidenced by MRI.

Discussion: The most accepted theory that explains the duplication of organs derived from the notochord, but are not associated with concomitant breast pathology. For surgical reconstruction, thorough examination is needed to determine which holes are the most functional and each case will require an alternative.

Index words. Caudal duplication síndrome; Duplication colon, rectum, urethra, penis end anus; Spina bifida oculta; Lipomeningocele.

Introducción

El Síndrome de duplicación caudal es una entidad rara con reportes en la literatura de casos esporádicos con duplicación incompleta de colorecto,¹ tracto urinario inferior, o disrafismos lumbosacros, siendo aún más raros los casos de duplicación completa como es el caso que presentamos, existiendo pocas teorías sobre su etiología embriológica.

La teoría más aceptada explica el origen como una duplicación de estructuras derivadas de la cloaca y de la notocorda en diferentes extensiones, así como una falla en la división de gemelos monocigotos.¹

Presentación del caso

Masculino de 25 días de vida producto de la gesta VII, hijo de madre de 31 años, hipotiroides hipertensa y con diabetes gestacional, Padre de 38 años diabético tipo 2. Obtenido por

parto eutócico, de término sin datos de asfixia, peso de 3,150gr y talla de 48cm.

A la exploración física se encuentra paciente eutrófico, dismórfico por la presencia de asimetría con hipotrofia de extremidad pélvica izquierda, con doble orificio anal y dos penes sobre el área perineal de mayor tamaño el derecho y el izquierdo naciendo de la base del derecho. (Figura 1)

En decúbito ventral se observa disrafismo lumbosacro con prominencia de tejidos blandos a este nivel por la presencia de un Lipomeningocele. (Figura 2)

En la Rx simple se observa hemivértebras de C3 y C7, espina bífida de L2 a S1 y duplicación sacra completa.

El Ultrasonido abdominal sólo muestra ectopía renal cruzada derecha con fusión.





Figura 1. Vista Ventral de región genital y perineal

El Cistoureterograma reveló la presencia de doble vejiga con uretras independientes sin reflujo. (Figuras 3 y 4)

Un Colon por Enema muestra una imagen de duplicación completa de colon. (Figura 5)

La Tomografía abdominopélvica con reconstrucciones multiplanares confirmando los hallazgos anteriores.

En la Serie Esófago Gastro Duodenal y Ultrasonido transfontanelar no se encuentran alteraciones y en la IRM de columna se observó la duplicación del canal raquídeo y médula espinal desde S1 hasta S5 (Figura 6), y Lipomeningoceles a nivel lumbosacro.

Ecocardiograma con Coartación aórtica leve sin repercusión hemodinámica.

Durante la exploración laparoscópica se corrobora la duplicación completa de colon hasta válvula ileocecal con dos apéndices, dos rectosigmoides, doble vejiga siendo la de mayor tamaño la derecha.

Presenta evacuaciones por ambos orificios anales y micción por los dos penes. Su alimen-

tación es normal así como su crecimiento y desarrollo.

Discusión

La duplicación de órganos u organismos (gemelos), ha sido estudiada por muchos años, siendo la duplicación caudal muy rara reportándose alrededor de 250 casos en el mundo.

Las anomalías raras y complejas que pueden ocurrir de la porción distal del embrión tienen un amplio espectro de manifestaciones clínicas.

Cuando existe conjuntamente malformaciones gastrointestinales, genitourinarias y del tubo neural distal se denominan un Síndrome de Duplicación Caudal, término propuesto por Domínguez y cols⁴.

Nuestro caso es una duplicación completa incluyendo todo el espectro de malformaciones incluyendo una malformación del tracto urinario superior con una ectopia renal derecha con fusión.



Figura 2. Vista dorsal de región lumbo-sacra con evidencia del Lipomeningocele

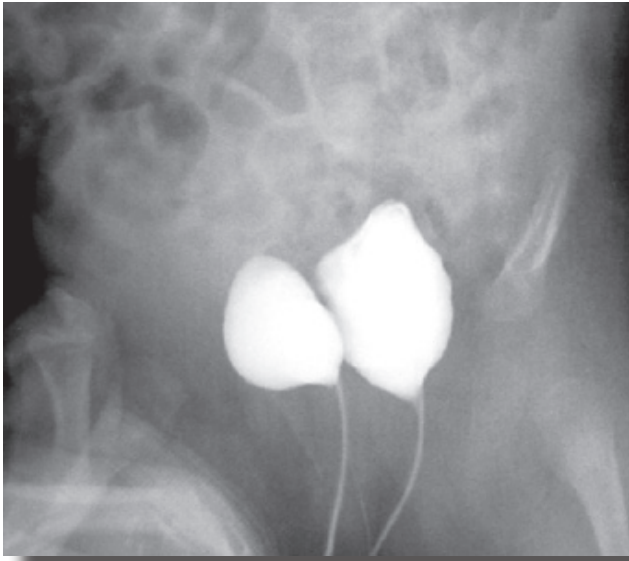


Figura 3. Cistograma vista anteroposterior

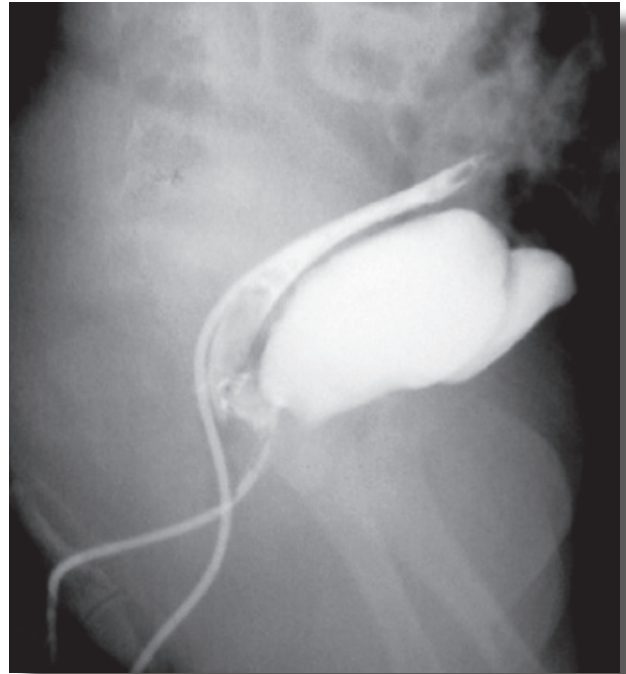


Figura 4. Cistograma vista lateral



Figura 5. Colon por enema con imagen de duplicación completa

En ningún reporte previo se ha señalado la influencia de patología materna concomitante, sólo hace mención Domínguez,⁴ que ninguno de sus pacientes tenía historia de diabetes materna; lo contrario a nuestro caso quien presentó diabetes gestacional además de ser hipotiroidea e hipertensa, apoyando su etiología multifactorial.

En el Síndrome de duplicación caudal las estructuras embrionarias derivadas de la cloaca y la notocorda se duplican; dicho efecto embrionario ocurre entre el día 15 a 25 de la gestación y puede asociarse con fístulas, bandas fibrosas y alteraciones del canal neural, esas bandas pueden también dividir la notocorda.⁴

Esto ocasiona duplicación de la columna y cordón espinal, tal como se presenta en nuestro caso.

El defecto varía de paciente en paciente, otros reportes sólo muestran la duplicación urinaria e intestinal con una sola columna vertebral, con o sin malformación anorectal,

Para la reconstrucción quirúrgica, es necesario realizar examinación minuciosa a fin de determinar cuales orificios serán los más funcionales y cada caso requerirá de una alternativa diferente



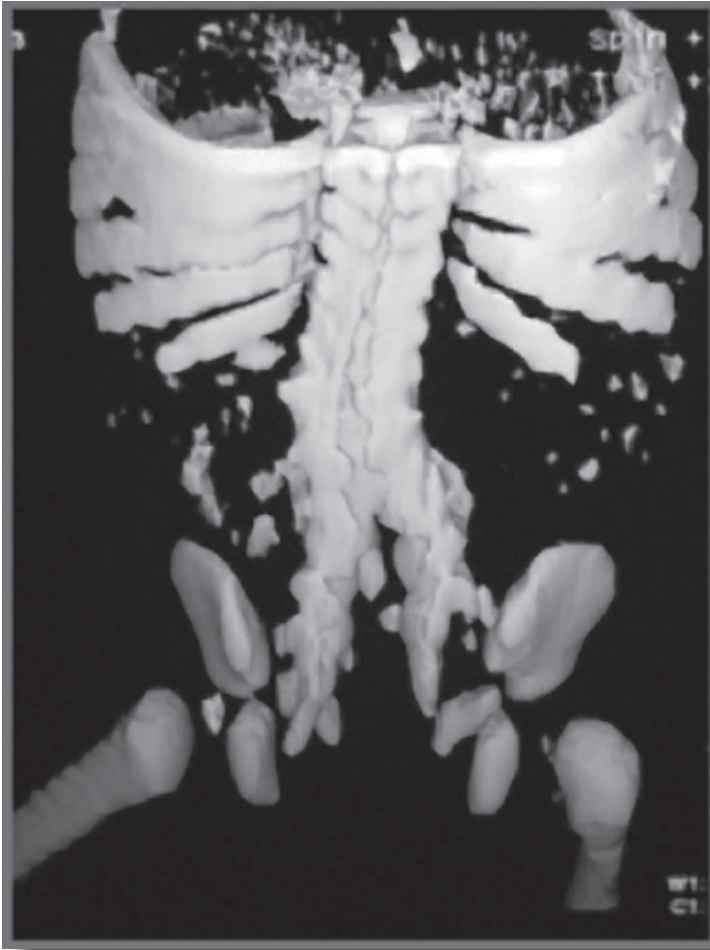


Figura 6. Tomografía Computada. Reconstrucción multiplanar con imagen de duplicación de columna lumbosacra

Referencias

1. Bajpai M, Das K, Gupta AK. Caudal duplication syndrome: more evidence for theory of caudal twinning. *J Pediatr Surg* 2004; 39 (2): 223-225.
2. Kroes HY, Takahashi M, Zijlstra RJ, et al. Two cases of the caudal duplication anomaly including a discordant monozygotic twin. Clinical report. *Am J Med Genet* 2002; 112: 390-393.
3. Choo KL, Mark SD, Frank JD. Urodynamic evaluation of an infant with complete bladder and colonic duplication, sacral dysgenesis, and imperforate anus. Case report. *Br J Surg* 1996; 77: 749-750.
4. Domínguez R, Rott J, Castillo M, et al. Caudal duplication syndrome. *Am J Dis Child* 1993; 147:1048-1052.
5. Azmy AF. Complete duplication of the hindgut and lower urinary tract with diphalus. *J Pediatr Surg* 1990; 25(6): 647-649
6. Dunetz GN, Bauer SB. Complete duplication of bladder and urethra. *Urology* 1985; 25(2): 179-182