MEGADUODENO CONGENITO

Dr. GABRIEL SILVA RIESCO

Cátedra de Pediatría Prof. Dr. Arturo Baeza Goñi. Hospital Manuel Arriarán.

Por megaduodeno (megaduodeno verdadero, o atonía gastroduodenal) se conoce una afección descrita en niños y en adultos y en la cual existe una dilatación del duodeno, que comunmente llega hasta la tercera porción, y en la cual no se encuentra ninguna compresión u obstrucción intrínseca o extrínseca.

Es poco frecuente; en la literatura se han descrito 37 casos; y de ellos, sólo 2 en menores de 20 años¹.

En nuestro Servicio logramos pesquisar un caso, con la ayuda del Servicio de Radiología del Hospital Arriarán. Lo exponemos a continuación, no sólo por la rareza, sino por no haber encontrado otra publicación semejante en nuestra literatura pediátrica.

Obs. N° 16915/56. A. M. C. Niño de 10 años sin antecedentes personales de importancia. Entre los antecedentes familiares hay que destacar que la madre sufre de úlcera duodenal.

Su enfermedad se inició en la primera semana de Marzo de 1956, con dolores abdominales de tipo cólico, deposiciones negras y vómitos alimenticios. En el examen físico de la primera hospitalización (14-III-56 a 6-IV-56), destacaba la intensa palidez tegumentaria y de las mucosas. El hemograma mostró intensa anemia (2.000.000 de glóbulos rojos y 35% de Hb); los otros exámenes —destinados a pesquisar alguna diatesis hemorrágica, parasitosis intestinal, e incluso la investigación de sangre en las deposiciones— resultaron todos negativos. El tránsito intestinal mostró sólo un aumento del duodeno en sus primeras porciones, pero a este hallazgo no se le dió mayor importancia. Fué tratado con 4 transfusiones de sangre, y durante 6 días, régimen blando. Durante su estada no acusó ninguna molestia abdominal; su estado general fué satisfactorio, y el examen físico siempre negativo. Se dió de alta sin diagnóstico preciso. Se pensó que pudiera tratarse de un púrpura anafiláctico de forma abdominal pura.

En su domicilio presentó ocasionalmente

molestias digestivas y que se tradujeron en dolor pasajero.

Un mes antes de su segunda hospitalización, que ocurrió el 27 de Julio de 56, consulta por hematemesis. En esta ocasión se le volvió a notar anémico, por lo cual se le colocaron 500 cc. de sangre, corrigiéndose la anemia. En esta oportunidad se le dió toda su importancia al aumento de la sombra duodenal y se relacionó con los sangramientos. Se hizo un nuevo tránsito intestinal, que resultó igual al anterior (Fig. 1). Se concluyó entonces que se trataba de un megaduodeno, y a él se atribuyeron los síntomas.

El examen físico en esta segunda hospitalización, mostró un niño lúcido, asténico, sin signos de anemia. Se hospitaliza entonces para ser aperado de su megaduodeno. Antes se descartó, por el estudio radiológico, la mal rotación intestinal. El día anterior al fijado para la operación, tuvo una abundante hematemesis, que no lo llevó a la anemia, a pesar de lo cual se le practicó una transfusión de sangre.

Detalles de la intervención: Se opera el 9-VIII-56. Abierto el abdomen, se comprueba un duodeno muy dilatado, tres veces su tamaño normal; el yeyuno es de calibre normal. No se encontró ningún obstáculo local, externo o interno. Existían algunas adherencias laxas en la primera porción del duodeno al epiplón gastro-cólico.

Se practica una gastro-enteroanastomosis de asa larga pre-cólica al yeyuno más o menos a 20 cms. del ángulo de Treitz. Se tomó biopsia de un trozo de la primera porción del duodeno. (Dr. Veloso y cols.).

Evoluciona muy bien en el postoperatorio y se da de alta a los 10 días de operado, en buenas condiciones generales.

El informe anatómopatológico del segmento de duodeno enviado, dice: "Trocito de duodeno que microscópicamente no presenta alteraciones de importancia a nivel de los plexos nerviosos". (Dr. J. Espinoza).

Permanece bien durante 4 meses; a principios de Diciembre de 1956, vuelve a presentar una hematemesis que lo anemiza y que

Figura Nº 1.

Nótese el gran aumento de tamaño del duodeno y arco duodenal, en especial de D 1.

Figura Nº 2.

Radiografía practicada después de la intervención: la boca anastomótica funciona perfectamente y todo el tránsito se hace por esta vía.

obliga a practicarle una transfusión de 600 cc. de sangre, con la cual se recupera. En esta oportunidad se hace un tránsito intestinal de control, y se encuentra que la boca anastomótica funciona bien y no hay paso de medio de contraste por el duodeno.

A partir de este momento no vuelve a sufrir molestias digestivas y un tránsito intestinal practicado en Diciembre de 1957 (Fig. 2) informa: "La anastomosis gastroyeyunal funciona en forma normal. No hubo pasaje a través del duodeno".

COMENTARIO

Llama la atención que este enfermo no tuviera molestias digestivas antes de presentar la hemorragia que motivó su ingreso al Hospital, lo que desorientó no sólo para formular diagnóstico, sino aún para dar importancia al aumento de la sombra radiológica del duodeno.

La repetición de las hemorragias digestivas, sin otras molestias agregadas de importancia, obligaron a dar jerarquía al hallazgo radiológico, e indujeron a la intervención quirúrgica.

Esta comprueba ausencia de obstrucción intrínseca o extrínseca. La biopsia duodenal tomada en la primera porción y cuyo resultado no dá alteración de los plexos nerviosos locales, por el lugar en

que se tomó la muestra, no descarta nuestro diagnóstico de megaduodeno congénito, el que se apoya también en la ausencia de otras causas que lo expliquen.

La hemorragia presentada 4 meses después de operado se explica por el paso y ectasis circunstancial de alimento en el duodeno, con su consiguiente duodenitis y ulceración.

Posteriormente, hasta un año después, no tuvo nuevas molestias digestivas, lo que hace pensar que el duodeno está en su función motora aislado en forma definitiva.

DISCUSIÓN

El megaduodeno congénito se asocia patológicamente al mega-esófago y megacolon congénitos, y al igual que ellas, se lo atribuye a insuficiencia o falta de los plexos de Meissner y Auerbach en una zona determinada^{3-1,5,7,8}. Esto produce una obstrucción funcional que exige a la parte proximal del duodeno, mayor trabajo para superar el obstáculo, constituido por la porción inmóvil. Como ocurre con otros órganos, a esta mayor exigencia sigue la hipertrofia y luego, dilatación del segmento proximal. Como la dilatación se produce cuando el órgano cae en insuficiencia, es progresiva y favorece el extasis del contenido duodenal. Se produce luego repetidas infecciones que por el compromiso de tejidos vecinos (periduodenitis) lleva a la producción de adherencias múltiples periduodenales y formación de nódulos linfáticos. Otra consecuencia del extasis y de la infección es la formación de úlceras y por ende, melena o hematemesis.

Se han descrito cuatro casos^{1,5} en que se asoció al megaduodeno, un megacolon; en un 5º caso, a estas dos anomalías se agregó un megaloureter y se comprobó disminución de las células ganglionares en la pared de la vejiga urinaria⁸.

Weiss² ha publicado el caso de una familia en la cual operó a dos hermanos de megaduodeno idiopático y habían antecedentes fundamentales para suponer que la abuela materna, la madre y otros dos hermanos, sufrían de la misma afección.

Son pocos los casos en que se ha encontrado la ausencia o disgregación de las formas nerviosas locales²⁻⁴; para expli-

car esto existirían dos razones: 1º la zona en que esto ocurre puede ser pequeña y no aparecer en la muestra examinada; 2º debe buscarse en la zona estrechada, cuando la dilatación aun no es extrema, porque cuando la insuficiencia motora duodenal es antigua (como ocurre casi siempre en adultos) también esta zona se dilata y hace muy difícil encontrar la parte aganglionar si no se examina toda la pared duodenal afectada.

En nuestro caso, la muestra se tomó de la parte dilatada y por lo tanto, se comprende por qué los plexos se encontraron normales.

Para ser riguroso, debería exigirse esta prueba histopatológica, para hacer el diagnóstico de megaduodeno congénito. Pero, como lo establecen algunos autores, cuando no se encuentra nada anatómico que explique la dilatación duodenal (especialmente íleomesentérica) la presunción diagnóstica de un megaduodeno congénito es casi absoluta².

La sintomatología de esta afección es vaga e inespecífica: malestar epigástrico, a veces, dolores de ubicación variable, náuseas, vómitos, anorexia y hemorragias. Esta sintomatología es variable: aparece y desaparece en forma caprichosa, lo que está en relación con la etapa por que pasa la enfermedad: si se produce insuficiencia motora duodenal, hay expresión sintomatológica, según la intensidad de ésta, y la existencia o no de infección o ulceración local. Cuando aun no se produce insuficiencia motora no hay molestias. Esto explica por qué a pesar de ser una afección congénita, puede dar molestias en edad adulta, o aún exigir un planteamiento diagnóstico a edad avanzada (más de 60 años). A pesar de todo, en la mayoría de los casos, se encuentran molestias desde la infancia, en relación a desórdenes dietéticos, que producen temporales insuficiencias duodenales.

Para que se encuentre en niños, deben coincidir dos circunstancias: 1º ausencia de los plexos nerviosos locales en una extensión importante; y 2º que se produzcan síntomas que obliguen a practicar un estudio radiológico del tubo digestivo, como ocurrió con nuestro enfermo.

Como se desprende de lo ya dicho, el diagnóstico sólo puede sospecharse entre muchos otros, por el cuadro clínico. La ra-

diología es el primer instrumento para orientarnos en forma definida al diagnóstico y por la laparatomía descartamos otras causas de megaduodeno. Pero es la biopsia la que en última instancia nos da el diagnóstico exacto.

El tratamiento es quirúrgico; y de todas las intervenciones practicadas, la aconsejada es la duodenoyeyunostomía. De esta manera se logra drenar en forma adecuada el duodeno dilatado porque la boca se localiza entre el segmento afectado y la primera porción del yeyuno, lográndose aislar funcionalmente el duodeno, y un fácil paso del contenido digestivo².

Puede ocurrir, como en nuestro enfermo, que se reproduzcan ocasionalmente los síntomas algún tiempo después de operado, por transitorio paso y extasis de alimento por el duodeno aislado, pero estos episodios son poco importantes y transitorios, si se comprueba un buen funcionamiento de la boca anastomótica.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—ARRILLAGA, F. C.; MORDEGLIA, M. y GAZZOTTI, E. — Coexistencia de megaduodeno y megacolon. *Rev. Méd. Lat-am.* 16:1265, 1931.
- 2.—BARNETT, W. O.; WALL, L. — Megaduodenum resulting from absence of the parasympathetic ganglion cells in Auerbach's plexus. *Ann. Surgery*, 141: 527, 1955.
- 3.—DOWNS, W. A. — Giant Duodenum. *Ann. Surgery*, 66:436, 1917.
- 4.—HUNTER, R. H. — A case of Megaduodenum with Multiple Anomalies of the Ileum. *Arch. Disease Child.* 8:155, 1933.
- 5.—LEE, C. M. y BEBB, K. C. — The Pathogenesis and Clinical Management of Megacolon. *Surgery*, 30: 1026, 1951.
- 6.—McCLENAHAM, J. E. y FISCHER, B. — Idiopathic Megaduodenum. *Am. J. Digest. Dis.* 15:414, 1948.
- 7.—POTTS, W. J.; BOGGS, J. D.; WHITE, J. — Intestinal obstruction in the new born infant due to agenesis of the wenteric plexus. *Pediatrics*, 10: 253, 1952.
- 8.—SWENSON, O. — A new concept of the pathology of megaloureters. *Surgery*, 32:367, 1942.
- 9.—UNCAPHER, R. P.; HOLDER, H. G. — Megaduodenum in the adult. *A. J. Roent.* 77:634, 1957.
- 10.—VILLAFANE, E. P. — Megaduodeno. *La Semana Médica*, 2:495, 1944.

NOTA: — Nuestro agradecimiento a los Drs. Hasbun (Jefe del Servicio de Rayos) y Veloso, sin cuya colaboración no habría sido posible el estudio y tratamiento de nuestro enfermo.