



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

**DUPLICACIÓN RECTAL EN PACIENTES PEDIÁTRICOS:
REVISIÓN SISTEMÁTICA DE LA LITERATURA**

T E S I S
PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
CIRUJANO PEDIATRA
P R E S E N T A :
DR. AMADOR RAMÍREZ RESÈNDIZ

TUTOR DE TESIS:
DR. JOSÈ ASZ SIGALL

TUTOR METODOLÓGICO:
DR. ALEJANDRO GABRIEL GONZÁLEZ GARAY



MÉXICO, D.F.

2008

DUPLICACION RECTAL EN PACIENTES PEDIATRICOS: REVISION SISTEMATICA DE LA LITERATURA



DR. JOSE N. REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DRA. MIRELLA VAZQUEZ RIVERA

JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
PREGRADO Y POSGRADO



DR. JORGE E. MAZA VALLEJOS

PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACION EN CIRUGIA GENERAL



DR. JOSE ASZ SIGALL

TUTOR DE TESIS



DR. ALEJANDRO GABRIEL GONZALEZ GARAY

TUTOR METODOLOGICO



INDICE

CONTENIDO	PAGINA
Resumen	1
Antecedentes	4
Planteamiento del problema	13
Objetivos	14
Criterios de selección	14
Tipo de estudio	15
Tipo de participantes	15
Información analizada	15
Estrategia de búsqueda	16
Resultados de búsqueda	17
Métodos de revisión	20
Descripción de los estudios	20
Resultados	21
Discusión	28
Conclusiones	30
Bibliografía	31
Anexos	35

AGRADECIMIENTOS

A DIOS por permitirme existir.

A MIS PADRES por darme la vida y apoyarme en todas mis decisiones.

A mis HERMANOS por estar siempre presentes.

A mis MAESTROS por compartir su sabiduría.

Dr. Jorge E. Maza Vallejos el cual es parte importante de este trabajo.

Dr. José Asz Sigall por sus valiosas aportaciones.

Dr. Alejandro G. González Garay por su apoyo en la realización del trabajo.

A LAURA por existir, por su amor y apoyo incondicional.

A Natalia por haber iluminado mi camino.

RESUMEN

Antecedentes

La duplicación rectal (DR) es una malformación congénita gastrointestinal de etiología múltiple, que se diagnostica en cualquier etapa de la vida, siendo la más frecuente en la edad pediátrica y que requiere de manejo quirúrgico.

Es una entidad rara, ya que se presenta en el 5 % de todas las duplicaciones entéricas. Su sintomatología es variable y generalmente se presenta como obstrucción, infección y/o sangrado transrectal; hasta el momento no existe suficiente evidencia para establecer el diagnóstico y tratamiento más eficaz, más seguro y menos costoso.

Objetivos

- Analizar, establecer y clasificar el nivel de evidencia de la literatura en pacientes con diagnóstico de duplicación rectal.
- Conocer el curso clínico de la enfermedad, métodos diagnósticos y tratamientos más eficaces y seguros basados en la evidencia científica.
- Identificar las complicaciones y sobrevida de los pacientes con diagnóstico de duplicación rectal.

Estrategia de búsqueda para la identificación de los estudios

La estrategia de búsqueda incluyó búsquedas electrónicas en los diferentes gestores de bases de datos y buscadores de guías de práctica clínica EMBASE, Pubmed, SumSearch, TripDatabase, Fisterra y InfoDoctor Rafa Bravo; así como organismos compiladores o clearinghouses: CMA infobase, Duodecim. EBM Guidelines, E-guidelines, Health Services TA Texts, Leitinen German Guidelines, NuLH, NGC, NICE, Primary Care Clinical Practice guidelines, ProDIGY y Guía de Salud. También se realizó búsqueda en organismos colaboradores, centros metodológicos y por último se realizó una búsqueda manual.

La búsqueda se realizó a través de términos MeSH *Rectal Disease and Duplication, disease, treatment, diagnosis, prognosis and survival*, con los siguientes límites:

Humanos, hombres, mujeres, menores de 70 años de edad, Guías de Práctica Clínica, Estudios de revisión, Meta análisis, Ensayos Clínicos, Cohorte, Casos y controles, Serie de casos y reporte de caso. No se aplicó ninguna restricción al idioma, país y tiempo de publicación desde hace 46 años.

Criterios de selección

Tipos de estudios

Caso clínico, serie de casos, transversales, casos y controles, cohorte, y se hará énfasis en los ensayos clínicos (aleatorizados).

Tipos de participantes

Pacientes de cualquier sexo, con edad < a 70 años, diagnóstico de duplicación rectal.

Recolección y análisis de los datos

Se evaluará la calidad metodológica de los estudios elegibles mediante la escala de Oxford.

Resultados:

Se identificaron 81 estudios como potencialmente elegibles, 30 estudios fueron excluidos por no contar con la calidad metodológica y 2 no respondieron los autores.

Se analizaron 49 artículos en la revisión por cumplir con los criterios de inclusión; se clasificaron mediante la escala de Oxford, identificándose 2 artículos de prevalencia, 1 artículo cohorte histórica, 6 artículos de series de casos y 40 artículos de reporte de caso.

Se observó una incidencia de la duplicación entérica de 1 en 5000 recién nacidos vivos; la duplicación rectal representa del 3 al 8 % de las malformaciones enterales y afectan más frecuentemente el borde mesentérico (posteriores al recto); siendo las frecuentes las duplicaciones de tipo quístico 75% mientras que las de tipo tubular representan el 25%.

La edad de presentación más frecuente es < 2 años (promedio de 17 meses). La duplicación rectal afecta más comúnmente al sexo femenino con una razón de 11:1 en comparación con los hombres.

La presentación clínica de la duplicación rectal es variable pudiendo ser asintomática o presentarse en edades tempranas como vólvulos e invaginación; el cuadro clínico depende del tipo, tamaño, presencia de mucosa ectópica, complicaciones y malignización en etapas tardías.

Las pruebas útiles para el diagnóstico de duplicación rectal son: Ultrasonido, Colon por enema, Fistulograma, Tomografía Computada y Resonancia Magnética Nuclear; sin embargo el diagnóstico definitivo es histopatológico.

El Gammagrama con Tecnecio 99 no ha demostrado una utilidad adecuada.

El tratamiento es la resección quirúrgica completa en lesiones quísticas, lesiones tubulares y con mucosa ectópica; ante la imposibilidad para retirar toda la lesión se realiza resección parcial y drenaje; en los casos en que la resección no se puede llevar a cabo y existe la presencia de mucosa ectópica se debe realizar comunicación distal.

La resección quirúrgica previene complicaciones a futuro como son fistulas recurrentes o malignización.

El tipo de abordaje puede ser: abdominal, laparoscópico, transcoccigeo, transanal y sagital posterior siendo este último el recomendado ya que conserva la función anorectal.

El pronóstico de los pacientes es bueno tanto para la vida como para la función; sin embargo en lesiones que esta comprometido el esfínter anal el pronóstico es incierto.

Conclusiones:

Es una enfermedad rara, con una tasa de incidencia baja a nivel mundial, sin embargo modifica la calidad de vida del paciente.

El tipo de duplicación rectal mas frecuente es el quístico retrorectal no comunicante.

La presentación clínica más frecuente es el estreñimiento y masa rectal palpable.

Hasta el momento no existe una prueba diagnóstica 100% efectiva como es el estudio histopatológico, por lo que requiere de varios métodos para su detección: Ultrasonido, Laparoscopia, TAC, IRM, Fistulograma, Colon por Enema, Gamagrama Tc99.

Las anomalías asociadas más frecuentes son genitourinarias.

Los diagnósticos diferenciales son múltiples: Teratoma sacrococcigeo, Leiomiosarcoma, Cordomas, Quistes entéricos, Neuroblastoma quístico, Quiste o tumor de glándula anal, Meningocele anterior sacro.

El tratamiento es individualizado a cada paciente y se ha realizado a conveniencia por cada centro hospitalario.

Sin embargo no existe suficiente evidencia científica para poder determinar la prueba diagnóstica y el abordaje quirúrgico mas efectivo; debido a que no hay estudios con diseño de Ensayo Clínico Aleatorizado o estudios de Cohorte; por lo cual es importante basado en esta información iniciar una línea de investigación con adecuada calidad metodológica para obtener de esta manera suficiente evidencia y así proponer nuevos programas estandarizados en la atención de estos pacientes.

MARCO TEORICO

ANTECEDENTES

La duplicación entérica fue descrita por primera vez en 1733 por Calder, atribuyéndole términos como divertículo gigante, quiste enterogénico, duplicación de ileon y quiste torácico gigante. En 1937 Ladd introdujo el término de duplicación del tracto alimentario a un grupo de anomalías que comparten 3 características:

1. La presencia de músculo liso en su pared.
2. Revestimiento epitelial del tracto digestivo.
3. Debe estar íntimamente adherido a una porción del aparato digestivo.

Las duplicaciones del tracto digestivo pueden ser quísticas o tubulares, comunicadas ó no al aparato digestivo y presentarse desde la boca hasta el ano. Generalmente se presentan en el lado mesentérico y se diferencian de los remanentes del conducto onfalomesentérico como el divertículo de Meckel estas últimas están en el lado antimesentérico. También se han descrito duplicaciones del lado antimesentérico en la porción distal del tracto digestivo como son las duplicaciones rectales.

Las duplicaciones del tracto gastrointestinal son una entidad rara que se presenta en 1 de cada 4000 a 5000 recién nacidos, representan el 0.3 % de todas las malformaciones congénitas¹. Se reporta una mayor incidencia en el sexo femenino en comparación al sexo masculino^{2,3,4}. La localización mas frecuente es yeyuno-ileal (53%). Las duplicaciones rectales representan el 5% de todas las duplicaciones entéricas y junto con el colon representan el 20% de los casos.

La mucosa de la duplicación generalmente se asocia a la del órgano duplicado. Sin embargo, se han reportado casos de mucosa ectópica (gástrica, pancreática, yeyunal, urotelio e incluso epitelio respiratorio). Se han reportado casos de degeneración maligna en pacientes con retraso en el diagnóstico, sobre todo en la edad adulta^{5,6}.

La presentación clínica es variable según las siguientes características:

- Edad de presentación.
- Sitio afectado.
- Tamaño de la duplicación.
- Forma de la duplicación: tubular ó quística.
- Si produce efecto de masa.
- Si se comunica al tracto digestivo.
- Si presenta mucosa ectópica.
- Si existe alguna complicación como: ulceración, fístula ó sangrado.

El diagnóstico generalmente se realiza en los 2 primeros años de vida⁷. Se ha descrito que la presentación en edades tempranas, antes del año de vida, se manifiesta como vólvulo o invaginación, e incluso el diagnóstico se puede realizar en

una laparotomía posterior a un neumoenema fallido para invaginación intestinal. Puede ser asintomático y la duplicación diagnosticarse como un hallazgo en una exploración quirúrgica; cuando hay signos y síntomas estos pueden ser una masa abdominal palpable, dolor abdominal, sangrado del tubo digestivo bajo, masa rectal palpable, estreñimiento, hidronefrosis ó presentarse como una complicación:

1. Efecto de masa: oclusión, invaginación, vólvulos.
2. Infección: abscesos perineales, fistulas perineales recidivantes.
3. Sangrado: ulceración y sangrado por la presencia de mucosa gástrica ectópica.
4. Malignización: progresión a adenocarcinoma en la edad adulta.

Además se pueden presentar como fistulas perineales, malformaciones anorrectales o como prolapso rectal.

Los diagnósticos diferenciales de una duplicación rectal incluyen tumores del sacro y cóccix como teratomas, abscesos presacros, quistes dermoides, hamartomas, hidrocolpos, hidrosalpinx y leiomiomas.

El tratamiento de la enfermedad es muy variable y depende del tipo de duplicación (quística ó tubular), si se encuentra o no conectada al aparato digestivo y si tiene o no mucosa ectópica.

DEFINICION

La duplicación del tubo digestivo es una anomalía congénita que comprende una variedad de lesiones quísticas y tubulares que se presentan en todo el trayecto del aparato digestivo desde la boca hasta el ano, no hay una causa conocida; se presenta con una incidencia de 1 en 5000 nacimientos siendo las mas frecuentes de localización ileal (53%), las duplicaciones rectales representan el 5% de las duplicaciones entéricas y junto con el colon (colorectales) constituyen el 20%.

Las duplicaciones son quísticas (90%) ó tubulares (10%); se han reportando casos de duplicaciones múltiples en un mismo paciente (20%) y algunos casos de triplicaciones del tubo digestivo⁸.

Es posible que se desarrollen tumores malignos en las duplicaciones en una etapa tardía de la vida.

EMBRIOLOGIA

Las duplicaciones del tracto digestivo son malformaciones congénitas, existen teorías que explican el defecto en el desarrollo del embrión dando como resultado la aparición de dichas alteraciones en diferentes partes del tubo digestivo:

Gemelos parciales:

Ciertas duplicaciones parecen estar relacionadas con gemelos parciales, en especial las de tipo tubular del íleon terminal y el colon. El espectro de deformidades es extenso, desde la duplicación completa del tronco inferior y extremidades (dipago) hasta la duplicación de las estructuras del intestino posteroinferior. El proceso puede resultar en estructuras paralelas, con función normal, con pocas ó ninguna malformación externa. Sin embargo, en la mayoría de los casos reportados las anomalías acompañantes si causan síntomas. Cuando las duplicaciones ocurren en el colon generalmente son tipo quísticas y el cabo distal del colon duplicado puede terminar en el perine en forma de fístula perineal ó en fondo de saco ciego (ano imperforado). Un extremo proximal comunicado permite que el contenido intestinal se introduzca al segmento obstruido y esto ocasiona dilatación del colon duplicado. La localización antimesentérica de las duplicaciones del intestino posterior contrasta con la localización mesentérica de esas mismas malformaciones; estas pueden ser residuos del canal neuroentérico; se han reportado triplicaciones de colon, lo cual suscita más incertidumbre respecto a la embriogenia de estas anomalías⁹.

Residuos del canal neuroentérico, (síndrome de la notocorda hendida):

Hay varias teorías que explican el origen de otras duplicaciones del aparato digestivo; la más satisfactoria de ellas relaciona con el canal neuroentérico (fig.1):

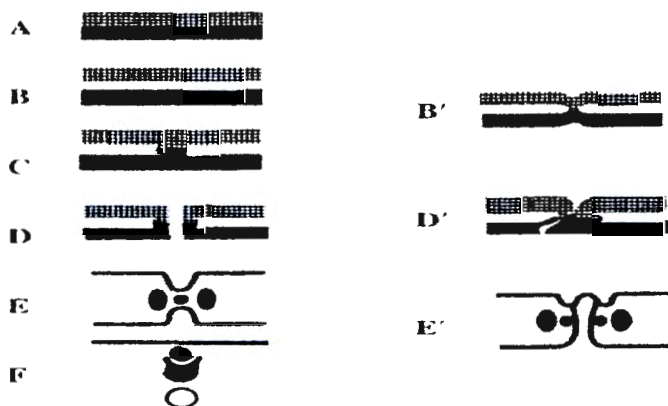


Figura 1. Desarrollo del conducto neuroentérico. A. embrión, endodermo y ectodermo. B. Crecimiento hacia adentro o mesodermo. C. fusión del endodermo y ectodermo. D-D'. Conducto neuroentérico y notocorda. E-E'. Persistencia parcial del conducto neuroentérico con notocorda hendida. F. desarrollo normal. (Tomado de Ashcraft Cirugía Pediátrica 3ra. Ed. 2001; capítulo 40, página 557).

Inicialmente, el embrión tiene dos capas: endodermo y ectodermo. El mesodermo se forma entre las dos; por un tiempo breve, las dos capas permanecen en contacto. Un orificio temporal, el canal neuroentérico, conecta el ectodermo neural con el endodermo gastrointestinal. La notocorda se forma en el mesodermo, justo caudal al canal neuroentérico. El síndrome de la notocorda hendida se ha aplicado a estos defectos⁹.

Los posibles defectos relacionados con la falta de regresión del canal neuroentérico son: fistula entérica dorsal completa, cordón fibroso, quiste entérico intraespinal, seno entérico dorsal, quiste neuroentérico y duplicaciones entéricas (fig. 2). La localización anatómica dorsal de la mayoría de las duplicaciones apoya esta teoría¹⁰.

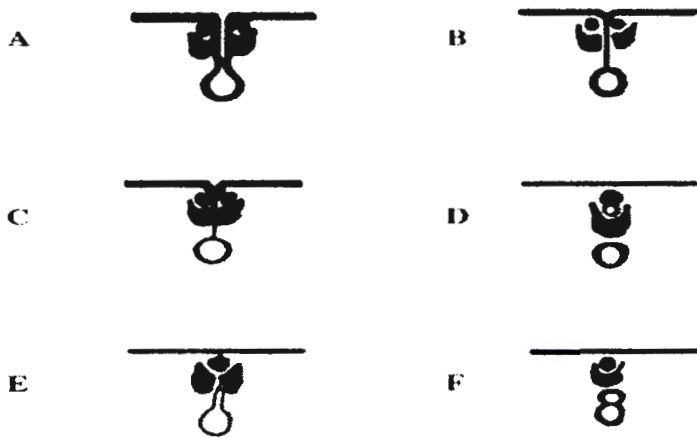


Figura 2. Defectos que resultan de la persistencia de las porciones del canal neuroentérico. A, canal neuroentérico completamente permeable que forma fistula entérica dorsal. B, cordón fibroso con espina bifida y diastematomielia. C, fistula de la línea media dorsal revestida por mucosa gastrointestinal. D, quiste entérico intraespinal. E, duplicación comunicante tubular. F, duplicación quística. (Tomado de Ashcraft Cirugía Pediátrica, 3ra. Ed. 2001; capítulo 40, página 557).

Divertículos embrionarios:

Los divertículos en el intestino embrionario crecen y se duplican; no obstante se han observado en numerosos sitios sobre la circunferencia de la pared intestinal, sin embargo esta teoría no explica la variación de las características del revestimiento mucoso.

Defectos de la recanalización:

Se pensaba que la recanalización incompleta de la luz intestinal después de la etapa sólida del desarrollo embriológico originaba duplicaciones. Estas malformaciones no estarían limitadas solo al lado mesentérico del intestino ni tendrían mucosa ectópica. También se opone a esta teoría el hallazgo de que la etapa sólida del desarrollo no incluye casi nunca otras áreas además del duodeno en el embrión humano.

Otras teorías:

Durante el desarrollo fetal, diferentes factores inducen estrés al embrión: trauma, hipoxia e insuficiencia vascular que pueden inducir duplicaciones así como también atresias intestinales.

CLASIFICACION

Las duplicaciones rectales se clasifican en: tubulares o quísticas; intramurales (comparten la misma pared y riego sanguíneo), ó extramurales (poco frecuentes); comunicadas con el tubo digestivo duplicado ó no comunicadas, prerrectales ó retrorectales¹¹.

DIAGNOSTICO

Los síntomas de las duplicaciones intestinales dependen del tipo: tubulares ó quísticas, de la localización; efecto de masa (obstrucción); de la presencia de mucosa ectópica y de complicaciones: vólvulos, oclusión intestinal, ulceraciones, sangrado ó malignización. El sangrado de tubo digestivo generalmente se debe a la ulceración de la duplicación por la presencia de mucosa gástrica ectópica¹². Masas pélvicas pueden obstruir la vía urinaria y ocasionar hidronefrosis¹³. Se han reportado casos de prolapsos rectales hasta en un 5% de los casos como signo cardinal de una duplicación rectal¹⁴. Las duplicaciones tubulares del recto pueden presentar un cuadro de oclusión intestinal por compresión; también se asocian a malformaciones anorrectales y presentarse como una fístula rectoperineal o en las niñas una fístula rectovaginal¹⁵. Las duplicaciones tubulares se pueden presentar anteriores al recto, asociadas a fistulas al aparato urogenital ó posterior al recto y presentarse como fístulas perineales; las duplicaciones quísticas más frecuentes son las retrorectales no comunicantes que presentan un cuadro clínico de: masa retrorectal palpable, prolapso rectal ó datos de oclusión¹⁶. Se han reportado casos de sepsis neonatal con foco a nivel perineal secundaria a la presencia de abscesos perineales recurrentes¹⁷.

La mucosa de la duplicación generalmente se asocia a la mucosa del órgano duplicado; sin embargo, se han reportado casos con mucosa ectópica gástrica, pancreática, urotelio, epitelio respiratorio en la duplicación. La presentación clínica es

variable y depende del sitio afectado, tamaño, compresión a estructuras vecinas, comunicación y presencia de mucosa ectópica.

El diagnóstico se realiza en los 2 primeros años de vida (80%); a edades más tempranas se pueden presentar cuadros clínicos asociados de: vólvulos, invaginaciones y su diagnóstico es transoperatorio. Se han reportado casos de duplicaciones en edad adulta con síntomas: estreñimiento, fístulas perineales recidivantes y degeneración maligna (adenocarcinomas). Los pacientes pueden estar asintomáticos y la duplicación diagnosticarse como un hallazgo, sin embargo, la presentación clínica es muy variable y puede incluir hemorragia de tubo digestivo bajo (rectorragia anemizante), masa abdominal pélvica, oclusión intestinal baja, hidronefrosis, fístulas perineales y prolapso rectal entre otras¹⁸.

Los quistes entéricos presacros causan estreñimiento y prolapso rectal. La escoriación perineal persistente puede indicar la presencia de una vía fistulosa revestida de mucosa gástrica que drena hacia el exterior. El drenaje purulento del ano o una fístula perineal originada de una duplicación rectal infectada puede confundirse con un absceso perirectal o una fístula anal. El diagnóstico de duplicación se determina después de múltiples recurrencias¹⁹.

El cuadro clínico de la duplicación rectal depende de:

- Tamaño.
- Edad: a menor edad mayor complicaciones.
- Si produce efecto de masa (estreñimiento u oclusión intestinal).
- Si contiene mucosa gástrica ectópica (sangrado de tubo digestivo).
- Forma de duplicación (quística o tubular).
- Si existe alguna complicación como ulceración sangrado, abscesos perineales recidivantes ó degeneración maligna.

Los estudios de gabinete utilizados para obtener el diagnóstico son:

- Radiografía de abdomen.
- Colon por enema.
- Ultrasonido fetal.
- Ultrasonido abdominal y pélvico.
- Tomografía simple y contrastada de abdomen y pelvis.
- Resonancia magnética nuclear.
- Gamagrama con Tecnecio 99 en búsqueda de mucosa gástrica ectópica.
- Rectosigmoidoscopia.
- Biopsia.
- Laparoscopia.
- Laparotomía.

Actualmente con el mejor control prenatal se realiza el diagnóstico oportuno mediante Ultrasonido prenatal, cuando la malformación es tipo quística se debe

realizar un diagnóstico oportuno, lo cual permite implementar tratamientos preventivos de complicaciones como son: vólvulos, invaginación y sangrado del tubo digestivo²⁰.

Los estudios de gabinete mas frecuentemente solicitados por su baja invasividad son:

- Radiografía de abdomen (ante datos de oclusión).
- Ultrasonido (identifica lesiones solidas o quísticas, define tamaño, posición e irrigación).
- Tomografía (definen la anatomía quirúrgica pélvica y rectal); sin embargo, tienen mayor costo y requieren de sedación y exposición importante a la radiación.
- Resonancia Magnética Nuclear: es un estudio no invasivo, buena resolución para tejidos blandos y región lumbosacra. Sin embargo requiere de sedación y no en todos los centros se cuenta con el.
- Endoscopia (define la presencia de fistulas; permite obtención de biopsia).
- Gamagrama (identifica origen de sangrado de tubo digestivo, divertículo de Meckel y mucosa ectópica).

El diagnóstico de duplicación rectal es difícil ya que se debe tener la sospecha clínica, y los estudios de gabinete son importantes sin embargo el diagnóstico definitivo se realiza mediante el estudio histopatológico²¹.

DIAGNOSTICOS DIFERENCIALES

Las duplicaciones rectales representan el 3 al 5 % de todas las duplicaciones del tubo digestivo por la variedad de presentación clínica se debe realizar diagnósticos diferenciales con otras patologías presacras como son²²:

- Teratomas sacrococigeos.
- Neuroblastoma.
- Cordomas.
- Meningocele anterior.
- Leiomiosarcomas.
- Hidrocolpos.
- Hidrometrocolpos.
- Quistes dermoides.
- Quiste entérico.
- Abscesos piógenos.
- Agangliosis congénita.
- Enfermedad de Crohn.
- Leiomiosarcomas.
- Divertículo de uretra.
- Quistes de ovario
- Fístula in ano.
- Malformaciones vasculares linfáticas²³.

El teratoma sacrococcigeo quístico se puede confundir con la duplicación rectal y es muy importante realizar un diagnóstico prequirúrgico adecuado ya que el abordaje quirúrgico es diferente y la resección incompleta del teratoma incrementa el riesgo de recurrencia, los pacientes con duplicación rectal con mucosa gástrica ectópica con ulceración ó fístulas perineales recidivantes requieren hacer el diagnóstico diferencial con enfermedad de Crohn²⁴.

Las malformaciones vasculares linfáticas macroquisticas también deben diferenciarse de las duplicaciones rectales del tipo quístico ya que la resección incompleta evoluciona a recidivas frecuentes.

MALFORMACIONES ASOCIADAS

Las duplicaciones rectales pueden asociarse con alteraciones vertebrales (30%) como espina bífida, ausencia de vértebras ó hemivertebras; malformaciones genitourinarias (60%): riñón único, duplicación uretral, duplicación vesical, útero bicornes, duplicación de pene, malformaciones anorrectales. Se han reportado casos de duplicaciones caudales y las malformaciones cardiacas son raras. No se han reportado asociaciones con cromosomopatías²⁵.

HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS

Las duplicaciones del tubo digestivo deben estar recubiertas de un epitelio intestinal el cual por lo regular es el mismo epitelio del órgano duplicado adyacente; sin embargo pueden presentar mucosa ectópica (gástrica, pancreática, duodenal, urotelio, epitelio respiratorio, etc.). Las duplicaciones también deben estar cubiertas de capas de músculo liso, lo que las diferencia de quistes entéricos en donde no hay capa muscular. Frecuentemente las duplicaciones se presentan en el borde mesentérico lo que hace la diferencia de los remanentes onfalomesentéricos que se presentan en el borde antimesentérico. Sin embargo, en las duplicaciones rectales se han reportado en ambos lados. Otra característica histopatológica es que la duplicación esta en íntimo contacto con el órgano duplicado²⁶.

Existen casos aislados de duplicaciones rectales en pacientes adultos con evolución a la malignización tipo adenocarcinoma⁵.

TRATAMIENTO

El tratamiento de la enfermedad es muy variable y va encaminado al tipo de duplicación, su presentación en el borde mesentérico ó antimesentérico; si está comunicada o no al aparato digestivo, presencia de mucosa ectópica y si presenta complicaciones al momento del diagnóstico.

En las duplicaciones rectales quísticas se puede realizar resección completa de la malformación, esto implica una resección simple cuando no hay compromiso vascular y no comparten pared muscular o una resección de la duplicación con exéresis del intestino duplicado adyacente cuando esta comprometida la vasculatura o presenta mucosa ectópica. El abordaje quirúrgico puede ser: transcoccigeo, transanal o sagital posterior, siendo este último el abordaje de elección en duplicaciones rectales con preservación de la función anal. Las duplicaciones que se encuentran en el borde mesentérico se deben tratar mediante resección junto con la porción de tubo digestivo normal para evitar las recidivas y su posterior evolución a la malignidad²⁷.

Otro abordaje para la resección de las duplicaciones rectales es por vía abdominal; se han reportado casos de resección por vía laparoscópica sobre todo en lesiones quísticas mayores de 4 mm. Las duplicaciones quísticas largas y las duplicaciones tubulares pueden o no estar comunicadas con el intestino adyacente en su porción proximal o distal y compartir la misma pared (intramurales) por lo que se puede realizar comunicación proximal y distal siempre y cuando no exista mucosa ectópica²³.

Otra modalidad de tratamiento es la resección simple en duplicaciones rectales quísticas pequeñas que no comprometen la vasculatura del intestino. Se ha reportado la marsupialización en duplicaciones quísticas más mucosectomía en duplicaciones grandes que comparten pared muscular con la finalidad de evitar la degeneración maligna a adenocarcinoma; con esta modalidad se pueden presentar recidivas o formación de fístulas.

El tratamiento esta individualizado para cada tipo de duplicación y a las diferentes modalidades de tratamiento a en los diferentes centros; así como a la experiencia de cada autor.

COMPLICACIONES

Las duplicaciones pueden presentar complicaciones tempranas como vólvulo e invaginación intestinal, las cuales son urgencias quirúrgicas, o tardías como ulceración, sangrado transrectal, fistulización, fístula perineal recidivante, absceso perineal, oclusión intestinal baja, hidronefrosis y degeneración maligna^{15,17}.

PRONOSTICO

El manejo de la duplicación rectal debe ser individualizado ya que puede evolucionar a degeneración maligna. Sin embargo, el pronóstico es bueno para la vida y función de la continencia anal en la mayoría de los casos^{19,28}.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La duplicación rectal es un problema con una frecuencia reportada del 0.1%, sin embargo a nivel mundial esta patología está subdiagnosticada, debido a la dificultad para interpretar los signos y síntomas.

Las duplicaciones entéricas se presentan con una tasa de incidencia de 1 en 5000 nacidos vivos a nivel mundial y solo el 8% de estas son duplicaciones rectales; siendo así una patología frecuente; en México se desconoce la incidencia debido a la falta de reportes epidemiológicos.

Hasta este momento no se tiene una clara evidencia de los métodos diagnósticos y terapéuticos menos invasivos, más efectivos y menos costosos para detectar a estos pacientes de manera temprana, lo cual ayudaría a evitar complicaciones (sangrado y fístulas), disminución en los costos de atención hospitalaria y mejorar su calidad de vida.

Debido a lo anterior es necesario hacer una revisión de la literatura para conocer basado en evidencia científica cuales son los métodos diagnósticos existentes más útiles, seguros y menos costosos para detectar esta patología, y que medidas terapéuticas se emplean para así analizar cual es el tratamiento más eficaz, con menor frecuencia de complicaciones reducción de costos de atención hospitalaria en pacientes con dicha patología.

PREGUNTAS DE INVESTIGACION:

1. ¿Cual es la prevalencia de la duplicación rectal a nivel internacional?
2. ¿Cual es el área anatómica que se afecta con mayor frecuencia en los pacientes con diagnóstico de duplicación rectal?
3. ¿Cual es la edad más frecuente de diagnóstico de duplicación rectal?
4. ¿El sexo femenino es un factor de riesgo para presentar duplicación rectal?
5. ¿Cuales son los signos más frecuentes en los pacientes con diagnóstico de duplicación rectal?
6. ¿Cuales son los síntomas más frecuentes en los pacientes con diagnóstico de duplicación rectal?
7. ¿Cual es la técnica diagnóstica más útil para establecer el diagnóstico de duplicación rectal?
8. ¿Cuales son los diagnósticos diferenciales de la duplicación rectal?
9. ¿Cuales son las anomalías asociadas a la duplicación rectal?
10. ¿Cual es el tratamiento más eficaz para el manejo de los pacientes con diagnóstico de duplicación rectal?
11. ¿Cuales son las complicaciones del tratamiento más frecuentes de los pacientes con duplicación rectal?
12. ¿Cual es el pronóstico de los pacientes con diagnóstico de duplicación rectal?

OBJETIVOS

General:

Conocer el curso clínico de la duplicación rectal, los métodos diagnósticos y los tratamientos más eficaces y seguros basados en evidencia científica.

Establecer las recomendaciones para el diagnóstico y el tratamiento adecuados para esta patología.

Específicos:

1. Identificar la prevalencia de la duplicación rectal.
2. Conocer los signos y síntomas más frecuentes que se presentan en los pacientes con duplicación rectal.
3. Identificar las patologías asociadas al diagnóstico de duplicación rectal.
4. Determinar el método diagnóstico más útil para la detección de la duplicación rectal.
5. Identificar el tratamiento más eficaz para el manejo de la duplicación rectal.
6. Identificar las complicaciones más frecuentes con y sin tratamiento de la duplicación rectal.
7. Analizar la sobrevida de los pacientes con duplicación rectal.
8. Clasificar la evidencia basada en literatura con adecuado rigor metodológico.

JUSTIFICACION

La duplicación entérica es un problema de salud, debido a que se reporta una tasa de incidencia de 1 en 5000 nacidos vivos a nivel mundial y solo el 8% de estas son duplicaciones rectales, siendo así una patología poco frecuente; en México se desconoce la incidencia debido a la falta de reportes epidemiológicos.

Hasta este momento no se cuenta con una clara evidencia del curso clínico de la enfermedad, los métodos diagnósticos y terapéuticos menos invasivos, más efectivos y menos costosos para detectar a estos pacientes de manera temprana, lo cual favorecería la planeación de programas de atención oportuna con reducción en sus complicaciones (sangrado y fístulas), disminución en los costos de atención hospitalaria y una mejor calidad de vida.

Debido a lo anterior es necesario hacer una revisión sistemática de la literatura para generar el conocimiento necesario y posteriormente dar origen a líneas de investigación donde se estudien nuevas técnicas terapéuticas con menor riesgo al paciente.

METODOLOGIA

CRITERIOS DE INCLUSION DE ESTUDIOS:

Tipos de estudios

Caso clínico, serie de casos, transversales, casos y controles, cohorte, y se hará énfasis en los ensayos clínicos (aleatorizados).

Tipos de participantes

Pacientes humanos de cualquier sexo, con edad < a 70 años, con diagnóstico de duplicación rectal.

CRITERIOS DE EXCLUSION DE ESTUDIOS:

Se excluyeron de la revisión aquellos estudios en los cuales se descartó la patología de interés posterior a la intervención quirúrgica.

INFORMACION ANALIZADA

- Prevalencia de la duplicación rectal.
- Edad y sexo de presentación de los pacientes con diagnóstico de dicha patología
- Signos y síntomas asociados a la duplicación rectal
- Estudios diagnósticos utilizados para la detección de duplicación rectal (Estudios de imagen).
- Tratamientos utilizados para la resolución de la duplicación rectal.
- Patologías asociadas con el diagnóstico de duplicación rectal.
- Complicaciones posteriores al tratamiento de la duplicación rectal.
- Pronóstico de los pacientes con dicha patología.

Tipos de medidas de resultado: resultados en las diferentes técnicas

Tipos de duplicación	Clínica	Tipos de tratamientos quirúrgicos
A) <i>Por su forma</i> Quística Tubular	Edad. Signos	Técnicas: Resección simple Resección con intestino duplicado Conexión Marsupialización Mucosectomía Abordaje: Laparoscópico Abdominal Abdominoperineal Transcoccigeo Transanal Sagital posterior
B) <i>Por su localización</i> Anterior Posterior	Síntomas Métodos diagnósticos	
C) <i>Por su anatomía</i> Intramurales Extramurales	Anomalías asociadas Complicaciones	
D) <i>Por su relación</i> Conectada al recto No conectada al recto	Pronóstico	
E) <i>Por su revestimiento</i> Con mucosa ectópica Sin mucosa ectópica		

ESTRATEGIA DE BÚSQUEDA PARA LA IDENTIFICACION DE LOS ESTUDIOS

La estrategia de búsqueda incluyó búsquedas electrónicas en los diferentes gestores de bases de datos y buscadores de guías de práctica clínica: EMBASE, Pubmed, SumSearch, TripDatabase, Fisterra y InfoDoctor Rafa Bravo; así como organismos compiladores o clearinghouses: CMA infobase, Duodecim. EBM Guidelines, E-guidelines, Health Services TA Texts, Leitinen German Guidelines, NuLH, NGC, NICE, Primary Care Clinical Practice guidelines, ProDIGY y Guía de Salud.

También se realizó búsqueda electrónica en organismos colaboradores como: AHRQ, Alberta Medical Association Guidelines, American Heart Association, ANAES, ASCOFAME, Canadian Task Force On Preventive Health Care, Cancer Care Ontario, CDC Center for Disease Control y Guidelines Advisory Committee Ontario, ICSI, NHMRC, NZGG, RCP Guidelines, Asociación Esp de gastroenterología, AATRM, Sociedad Esp. de Cardiología y Osatzen.

Por último se realizó búsqueda en centros metodológicos como: AGREE, ETESA, GIN; GRADE, AETSA, Osteba, REDeguias, SEFAP. Así también se realizaron búsquedas manuales sobre el tema.

La búsqueda se realizó a través de términos MeSH *Rectal Disease and Duplication, disease, treatment, diagnosis, prognosis and survival*, con los siguientes límites: Humanos, hombres, mujeres, menores de 70 años de edad, Guías de Práctica Clínica, Estudios de revisión, Meta análisis, Ensayos Clínicos, Cohorte, Casos y controles, Serie de casos y reporte de caso.

No se aplicó ninguna restricción al idioma, país y tiempo de publicación desde hace 46 años.

Resultados de búsqueda

PUBMED:

- Se encontraron 94307 artículos con el siguiente algoritmo : "rectal diseases"[MeSH Terms] OR ("rectal"[All Fields] AND "diseases"[All Fields]) OR "rectal diseases"[All Fields] OR ("rectal"[All Fields] AND "disease"[All Fields]) OR "rectal disease"[All Fields].
- 22049 artículos: duplication[All Fields].
- 149 artículos: rectal diseases AND duplication AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Review[ptyp]).
- 3 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Comparative Study[ptyp]).
- 81 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Case Reports[ptyp]).
- 95 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("diagnosis"[Subheading] OR "diagnosis"[All Fields] OR "diagnosis"[MeSH Terms]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms])).
- 14 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("diagnosis"[Subheading] OR "diagnosis"[All Fields] OR "diagnosis"[MeSH Terms]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Review[ptyp]).
- 3 artículos: (rectal disease) AND (duplication AND ("diagnosis"[Subheading] OR "diagnosis"[All Fields] OR "diagnosis"[MeSH Terms]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Comparative Study[ptyp])).

- 68 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("diagnosis"[Subheading] OR "diagnosis"[All Fields] OR "diagnosis"[MeSH Terms]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND (Case Reports[ptyp] OR Comparative Study[ptyp])).
- 89 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("therapy"[Subheading] OR "therapy"[All Fields] OR "treatment"[All Fields] OR "therapeutics"[MeSH Terms] OR "therapeutics"[All Fields]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms])).
- 10 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("therapy"[Subheading] OR "therapy"[All Fields] OR "treatment"[All Fields] OR "therapeutics"[MeSH Terms] OR "therapeutics"[All Fields]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Review[ptyp]).
- 3 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("therapy"[Subheading] OR "therapy"[All Fields] OR "treatment"[All Fields] OR "therapeutics"[MeSH Terms] OR "therapeutics"[All Fields]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Comparative Study[ptyp]).
- 55 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("therapy"[Subheading] OR "therapy"[All Fields] OR "treatment"[All Fields] OR "therapeutics"[MeSH Terms] OR "therapeutics"[All Fields]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Case Reports[ptyp]).
- 2 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("mortality"[Subheading] OR "mortality"[All Fields] OR "survival"[All Fields] OR "survival"[MeSH Terms]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms])).
- 1 artículo: (rectal disease) AND (duplication) AND ("mortality"[Subheading] OR "mortality"[All Fields] OR "survival"[All Fields] OR "survival"[MeSH Terms]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Review[ptyp]).
- 44 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("complications"[Subheading] OR "complications"[All Fields]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms])).
- 8 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("complications"[Subheading] OR "complications"[All Fields]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]) AND Review[ptyp]).

- 2 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("complications"[Subheading] OR "complications"[All Fields]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms])) AND Comparative Study[ptyp]).
- 29 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND ("complications"[Subheading] OR "complications"[All Fields]) AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms])) AND Case Reports[ptyp]).
- 0 artículos: (rectal disease) AND (duplication) AND PROGNOSTIC[All Fields] AND ("humans"[MeSH Terms] AND ("male"[MeSH Terms] OR "female"[MeSH Terms]))).

Health Services TA Texts

- 1 artículo: rectal disease[All Fields] AND duplication[All Fields].

NGC

- 2 artículos: RECTAL DISSEASE AND DUPLICATION (Foco: NOFOCUS, edad: all, sujetos: HUMAN).

NICE

- 8 artículos: RECTAL DISSEASE AND DUPLICATION (Foco: NOFOCUS, edad: all, sujetos: HUMAN).

AHRQ:

- 3 artículos: RECTAL DISSEASE AND DUPLICATION (Foco: NOFOCUS, edad: all, sujetos: HUMAN).

American College of Physicians

- 9 artículos: 0 artículos: RECTAL DISSEASE AND DUPLICATION (Foco: NOFOCUS, edad: all, sujetos: HUMAN).

ICSI

- 1 artículos: RECTAL DISSEASE AND DUPLICATION (Foco: NOFOCUS, edad: all, sujetos: HUMAN).

NHMRC

- 6 artículos: RECTAL DISSEASE AND DUPLICATION (Foco: NOFOCUS, edad: all, sujetos: HUMAN).

SINGAPORE MoH Guidelines

- 2 artículos: RECTAL DISSEASE AND DUPLICATION (Foco: NOFOCUS, edad: all, sujetos: HUMAN).

AATRM

- 2 artículos: RECTAL DISSEASE AND DUPLICATION (Foco: NOFOCUS, edad: all, sujetos: HUMAN).

EMBASE, SUMSearch, Fisterra, TripDatabase, InfoDoctor Rafa Bravo, CMA infobase, Duodecim. EBM Guidelines, E-guidelines, Leitlinien. German Guidelines, NeLH, Primary Care Clinical Practice Guidelines, PRODIGY, Guia Salud, Alberta Medical Association Guidelines, American Heart Association, NAESA, ASCOFAME, Canadian Task Force on Preventive Health Care, Cancer Care Ontario, CDC Center for Disease Control, Guidelines Advisory Committee Ontario, NZGG, RCP Guidelines, SIGN, Asociación Esp. Gastroenterología, Sociedad Esp. de Cardiología, Osatzen, AGREE, ETESA, GIN, GRADE.

- 0 artículos: RECTAL DISSEASE AND DUPLICATION (Foco: NOFOCUS, edad: all, sujetos: HUMAN).

METODOS DE REVISION

Dos revisores evaluaron en forma independiente la elegibilidad de los estudios para su inclusión. Se utilizó la escala de evaluación del nivel de evidencia y recomendación clínica de la universidad de Oxford del grupo MBE. Estudios sobre tratamiento, prevención, etiología y complicaciones²⁹. (Anexo 1); para aceptar, redactar y graduar los artículos seleccionados.

DESCRIPCION DE LOS ESTUDIOS

Estudios incluidos

Se realizó una búsqueda en las diferentes bases de datos electrónicas, así como búsqueda manual incluyéndose para el estudio un total de 51 artículos bajo los términos MeSH "rectal disease" AND "duplication" bajo los límites en Humanos, masculinos y femeninos sin restricción de edades y fecha de publicación, así como búsqueda en Case Reports, Review, comparative Study, Controlled Trial, Meta-Analysis y Technical Report así como búsqueda en diagnosis, treatment, survival, complication y pronóstico. Se identificaron 81 estudios como potencialmente elegibles, 30 estudios fueron excluidos y 49 fueron analizados por cumplir con los criterios de inclusión, los 2 restantes no respondieron los autores.

Estudios excluidos

Corroppolo 2007, Upadhyaya 2007, Kume 2007, Piñera 2007, Tampi 2007, Banu 2006, Krivokapic 2005, Yanai 2005, Singal 2004, Pini 2004, Kaur 2004, Singer 2003, Arda 2002, Aksoy 2000, Schwarz 2000, Prasad 2000, Kokoska 1999, Graadt 1999, Kokuba 1999, Tillig 1999, Mahnovski 1998, Lal 1998, Callewaert 1997, Salman 1996,

Keramidas 1996, dodero 1991, Grigovich 1990, Gdanielz 1989, Yucesan 1986, Lobe 1984, se excluyeron por que se trataba de otras entidades diferentes a la duplicación rectal. Ratanarapee 1987 y Freemont 1983 se excluyeron porque no se pudo tener acceso a los artículos se escribió a los autores sin respuesta.

Clasificación de la evidencia de los artículos

Se clasificaron los artículos de acuerdo a la escala de evaluación del nivel de evidencia y recomendación clínica de la Universidad de Oxford del grupo MBE (Anexo 1).

RESULTADOS

49 artículos cumplieron los criterios de selección y se incluyeron en la presente revisión. Los datos disponibles se analizaron y se presentan en el anexo 2.

1.- La incidencia de duplicación rectal a nivel mundial:

Se reporta que las duplicaciones del tracto alimentario representan el 0.1 a 0.3 % de todas las malformaciones congénitas, | 2 | siendo las duplicaciones gastrointestinales lesiones poco comunes, pudiéndose presentar en toda la extensión del aparato digestivo desde la boca hasta el ano, presentando una incidencia de 1 caso por cada 4500 recién nacidos vivos al año, | 2 | mientras que otros autores reportan una incidencia de 1 en 5000 nacidos vivos^{1,11}. | 4 |

Las duplicaciones rectales son raras, ya que representan del 2 a 8% de todas las duplicaciones del tracto digestivo²³. | 4 |

De acuerdo a su morfología, las duplicaciones rectales quísticas representan el 90% de todos los quistes presacros, mientras que las de tipo tubular ocupan el 10% de todos los casos³⁰. | 4 |

Estas malformaciones congénitas pueden malignizarse en adenocarcinoma, reportándose una prevalencia del 7 al 18%³¹. | 4 |

2.- El área anatómica más afectada:

Las duplicaciones entéricas se presentan más frecuentemente en el borde mesentérico. El tipo quístico generalmente no son comunicantes y las duplicaciones tipo tubular están comunicadas con el intestino duplicado presentando también mucosa ectópica²², | 2 | las duplicaciones tipo quístico representan el 75% y el tipo tubular 25%¹². | 4 |

Las duplicaciones rectales se presentan más frecuentemente posteriores al recto (espacio presacro), siendo el tipo más frecuente el quístico y no están comunicadas con el recto^{13,32}. | 4 |

3.- Edad más frecuente al diagnóstico:

Las duplicaciones anales son anomalías congénitas son poco frecuentes, reportándose hasta un 60% de casos en pacientes menores de 2 años^{5,19}, | 2 | en un intervalo de edad entre 1 a 18 meses (media de 17 meses)⁴. | 2 |

Las duplicaciones entéricas son anomalías congénitas poco comunes que se presentan en un 67 a 80% de los casos en menores de 2 años y se manifiestan clínicamente con síndrome de Abdomen Agudo u Obstrucción Intestinal^{7,14}; | 4 | algunos autores reportan que hasta el 67% de los pacientes con duplicaciones rectales presentan síntomas en el primer año de vida²². | 4 |

4.- Sexo más afectado:

Las duplicaciones anales son más frecuentes en el sexo femenino con una razón de 11: 1 (93.9%)^{3,5}, | 2 | y otros autores confirman dicha aseveración con una razón de 3:1^{4,19}; | 4 | mientras que otros autores reportan que el sexo masculino es el más afectado, pero no reportan cifras específicas³³. | 4 |

5 - 6.- Cuadro Clínico:

Los signos de las duplicaciones entéricas dependen del tipo y su localización; se pueden presentar como masa abdominal, obstrucción intestinal, ulceración, secreción rectal y hasta en un 20% presentan sangrado por ulceración^{1,32,34}. | 2 |

La presentación clínica de las duplicaciones anales pueden ser 3 tipos:

Asintomático: en el cual presentan entre el 20 al 45% con fístula perineal posterior al recto y generalmente son tipo tubulares no comunicantes, y su edad promedio al diagnóstico es a los 4.8 meses.

Con sintomatología moderada: presentan generalmente constipación, descarga transanal con una edad promedio de presentación de 29 meses.

Complicada: asociada principalmente con abscesos perineales, fístulas recurrentes y se presentan generalmente a una edad promedio de 34 meses⁵. | 2 |

Las duplicaciones rectales tipo quístico se manifiestan frecuentemente como masa rectal, prolapso rectal, tenesmo rectal, oclusión intestinal y sangrado rectal^{17,35}, | 4 | mientras que en <2 años de edad se asocian a vólvulos ó invaginación intestinal¹⁴. | 4 |

Los pacientes con duplicación rectal y degeneración maligna se manifiestan como sangrado transrectal, masa rectal palpable, fistulas y alteraciones en el patrón defecatorio, sin embargo no se cuenta con la frecuencia de estos síntomas^{4,36}. | 4 |

Las duplicaciones entéricas tienen un espectro muy amplio de signos y síntomas, los cuales dependen del tamaño, localización y presencia de mucosa gástrica ectópica; ya que se pueden manifestar como masa palpable, sangrado, vómitos, perforación y oclusión intestinal^{4,24}. | 4 |

Las duplicaciones rectales tipo quístico que contienen mucosa heterotópica (gástrica); se manifiestan con ulceración, fistula y sangrado transrectal^{13,15,21}. | 4 |

En general la presentación clínica de la duplicación rectal depende de:

1. Tamaño: (efecto de masa) manifestado por: obstrucción, masa palpable, prolapso rectal, obstrucción rectal y retención urinaria.
2. Fistulización: localización perineal en un 20 a 45%.
3. Infección: secreción purulenta transrectal ó formación de abscesos.
4. Mucosa ectópica: ulceración o sangrado.
5. Degeneración maligna: adenocarcinoma reportado actualmente en adultos^{4,5,13}. | 4 |

Las duplicaciones rectales que se asocian con duplicaciones anales generalmente son asintomáticas, pero se pueden manifestar con dolor pélvico ó síntomas urinarios (disuria)³, | 4 | generalmente dependen del tamaño, fistulización, presencia de mucosa ectópica y degeneración maligna manifestadas principalmente como dolor rectal³¹; | 4 | otros síntomas que se presentan con regularidad son: tenesmo, prurito, dolor en recto, y síntomas urinarios¹⁶. | 4 |

Cuadro 1: Cuadro Clínico de la duplicación rectal

Característica	Forma de presentación
Tamaño (efecto de masa)	Obstrucción, masa palpable, prolapso rectal, retención urinaria.
Fistulización	Fistulas perineales.
Infección	Secreción purulenta, abscesos.
Presencia de mucosa ectópica	Ulceración, fistula y sangrado rectal.
Degeneración maligna	Dolor rectal, tenesmo y masa palpable.

7.- Pruebas diagnósticas:

En las duplicaciones anales el *Fistulograma* es útil en el diagnóstico y como abordaje para las fístulas recurrentes, *Ultrasonido*, *Tomografía* y *Resonancia Magnética de pelvis* también son pruebas útiles para su detección, ya que permiten evaluar y planear la técnica quirúrgica sobre todo ante malignización^{5,27,32}; |4| sin embargo el diagnóstico definitivo es el estudio histopatológico; pero no se reporta sensibilidad, especificidad ni valores predictivos debido a la prevalencia de la enfermedad^{3,17,21,37}. | 2 |

En las duplicaciones colorrectales tipo tubular, la prueba diagnóstica *colon por enema* es adecuada para el diagnóstico; mientras que en las duplicaciones con fístula perineal se recomienda el uso de *Colon por enema* y *Fistulograma* simultáneamente^{5,38,39}. | 4 |

Las duplicaciones tipo quístico con mucosa gástrica heterotópica el uso del *Gamagrama con Tecnecio 99* son útiles, sin embargo tiene baja sensibilidad^{11,21}. | 4 |

En la etapa prenatal, las duplicaciones entéricas se pueden diagnosticar con *Ultrasonido* con la finalidad prevenir complicaciones (vólvulos e invaginación), mientras que las lesiones tipo quístico mayores de 4 mm. Se realiza *Laparoscopia*¹⁴. | 2 |

El diagnóstico de duplicaciones colorrectales la prueba de *Colon por enema* es útil cuando existe comunicación distal de ambas estructuras o ante la existencia de fístula perineal; sin embargo ante la presencia de deterioro clínico esta justificado la realización de *Laparotomía*⁷. | 4 |

Cuadro 2: Pruebas Diagnósticas en la duplicación rectal

Prueba diagnóstica	Utilidad
Estudio histopatológico	Estándar de referencia.
Resonancia Magnética	Características anatómicas y planeación de abordaje quirúrgico.
Tomografía	Extensión.
Ultrasonido	Duplicaciones quísticas.
Colon por enema	Comunicación con el intestino duplicado ó con fistulas.
Fistulograma	Duplicaciones con fístulas perineales.
Gammagrama con Tecnecio 99	Lesiones con mucosa ectópica.

8.- Diagnósticos diferenciales:

Los diagnósticos diferenciales de las masas rectales en niños son: quistes dermoides, teratoma sacrococcigeo, hidrocolpos, hidrometrocolpos, leiomiomas, meningoceles anteriores, neuroblastoma, teratoma quístico y cordoma²⁷. | 4 |

Los diagnósticos diferenciales de la duplicación rectal incluyen: Meningocele anterior sacro, quistes dermoides, teratoma sacrococcigeo, leiomioma rectal, quistes de glándulas anales, abscesos piógenos, malformaciones vasculares linfáticas macroquisticas, fistulas recurrentes (tuberculosis y Enfermedad de Crohn), cordomas, sarcoma osteogénico, leiomioma y carcinoma de glándulas anales^{1,18,23,24,35,37,40}. | 4 |

Cuadro 3: Diagnósticos diferenciales de duplicación rectal

Diagnósticos diferenciales		
Quistes dermoides		
Teratoma sacrococcigeo		
Hidrocolpos		
Hidrometrocolpos		
Leiomioma		
Meningocele anterior sacro		
Neuroblastoma quístico		
Quistes de las glándulas anales		
Carcinoma de las glándulas anales		
Malformaciones	vasculares	linfáticas
macroquisticas		
Sarcoma osteogénico		
Tuberculosis		
Enfermedad de Crohn		

9.- Anomalías asociadas:

Se presentan hasta en un 41% como masas presacras y urinarias⁵. | 2 |

Las anomalías asociadas a la duplicación rectal pueden presentarse hasta en un 50% de los casos; de estas el 60% se asocian con defectos urinarios; 30% con defectos cardiacos; 20 a 50% con fistulas perineales; 28% con malformaciones anorrectales^{41,42,43}. | 4 | (cuadro 4)

Mientras que las asociaciones con malformaciones no entéricas son: espina bífida, hemivertebra, meningocele, pulmón bilobulado, divertículos de Meckel, duplicación de órganos genitales y urinarios^{11,44,45}. | 4 |

Las duplicaciones colorectales se asocian hasta un 60% con malformaciones genitourinarias (duplicaciones de vejiga 35% y duplicaciones uretrales 35%) y anomalías esqueléticas hasta en un 30%^{15,30,33,35,46}. | 4 |

Cuadro 4: Proporción de malformaciones congénitas asociadas a duplicación rectal.

Malformación	Proporción
Defectos urinarios	60%
Defectos cardiacos	30%
Fístulas perineales	20 – 50%
Malformaciones anorectales	28%
Anomalías esqueléticas	30%

10. - Tratamiento:

El tratamiento de las duplicaciones rectales es quirúrgico y depende del tipo de duplicación: el abordaje puede ser transanal, transcoccigeo, sagital posterior siendo este último el más recomendado para la resección completa y preservación de la función anorectal^{27,32,47}. | 4 |

El tratamiento de elección en las duplicaciones anales es la resección quirúrgica con preservación de la función anorectal por abordaje sagital posterior, | 2 | con la finalidad de evitar la degeneración maligna^{1,5,19,48}. | 4 |

Las lesiones quísticas pequeñas se recomienda la resección endoanal^{1,13}. | 4 | Otros autores recomiendan el abordaje sagital posterior en lesiones grandes, mientras que para las duplicaciones con extensión intrabdominal y lesiones quísticas retrorectales se prefiere la resección laparoscópica^{3,19,23,24,30,49}. | 4 |

Las duplicaciones colorectales tubulares asociadas con malformación anorectal, se realiza colostomía (cuadrostomía) como primera elección; resección de la duplicación distal y reconstrucción de la malformación por abordaje sagital posterior; en caso de no ser posible la resección esta indicada la mucosectomía heterotópica y posteriormente cierre de la colostomía^{12,15,41,42,50}. | 4 |

Una alternativa en el manejo de las duplicaciones tipo quístico es la Marsupialización con cistectomía y mucosectomía, con abordaje transanal, sin embargo cuando hay afección del esfínter anal se debe realizar su reparación^{5,21,45}. | 4 |

Para las lesiones presacras altas esta indicado el abordaje abdominal o laparoscópico, mientras que para las duplicaciones tubulares sin mucosa ectópica se prefiere división del septum^{37,51}. | 4 |

Debido a la gran variedad de presentaciones las principales alternativas terapéuticas son:

- Lesiones quísticas no comunicantes - Resección simple.
- Grandes segmentos con imposibilidad de resección total - Resección parcial del segmento duplicado con drenaje interno.
- Lesiones con imposibilidad de resección con mucosa normal – Marsupialización.
- Lesiones tubulares con mucosa rectal normal – división del septum (comunicación distal).
- Lesiones tipo quístico grandes no comunicantes - Resección parcial y Mucosectomía ^{18,24,27,43,52} | 4 |

Cuadro 5: Técnica quirúrgica en la duplicación rectal

Tipo de duplicación	Técnica quirúrgica
Quísticas pequeñas	Resección por vía endoanal.
Quísticas no comunicantes	Resección simple por abordaje sagital posterior.
Quísticas grandes no comunicantes	Resección parcial con Mucosectomía.
Duplicaciones grandes con imposibilidad de resección total	Resección parcial del segmento duplicado con drenaje interno.
Duplicaciones tubulares con malformación anorectal asociadas	Colostomía como primera elección; resección de la duplicación distal y reconstrucción de la malformación por abordaje sagital posterior.
Duplicaciones tipo tubular larga con mucosa rectal normal	División del septum (comunicación distal).

Cuadro 6: Abordaje quirúrgico de la duplicación rectal

Tipo de abordaje
Sagital posterior.
Transanal.
Transcoccigeo.
Abdominal.
Laparoscópico.

11.- Complicaciones del tratamiento quirúrgico:

Las principales son: sangrado, infección y obstrucción intestinal¹². | 4 |

Las complicaciones con diagnóstico tardío: perforación, invaginación, vólvulos, degeneración maligna y fistulas perineales recurrentes^{5,15,17}. | 4 |

12.- Pronóstico:

La morbilidad de las duplicaciones intestinales es baja, a pesar de sus dificultades diagnósticas-terapéuticas¹¹. | 4 |

El pronóstico de los pacientes con duplicación anal posterior a la resección quirúrgica completa es bueno con una función anal normal, sin embargo en pacientes con afección del esfínter anal a pesar que se repare el esfínter el pronóstico para continencia es incierto^{19,21}. | 4 |

Las duplicaciones rectales tienen buen pronóstico sin embargo pueden degenerar a adenocarcinomas en la edad adulta²⁸. | 4 |

DISCUSION Y CONCLUSIONES

Las duplicaciones entéricas tienen una incidencia de 1 en 5000 nacidos vivos a nivel mundial, la duplicación rectal representa el 1 al 8% de todas las malformaciones entéricas y junto con las malformaciones del colon tiene una prevalencia del 18%.

Las duplicaciones entéricas son más frecuentes en el sexo femenino con una razón 3:1 con el sexo masculino. Las duplicaciones rectales pueden tener una comunicación al recto en un 15% y en el 7% de los casos pueden ser múltiples.

La duplicación rectal se puede diagnosticar en cualquier etapa de la vida, pero es más frecuente en la edad pediátrica presentándose en un 67% en menores de un año, 85% de los casos se manifiesta en menores de 2 años, cuando se presenta en menores a un año generalmente se presentan como obstrucción intestinal (vólvulos ó invaginación). El 20% de los casos de duplicación pueden ser múltiples.

Las duplicaciones rectales generalmente se presentan en el espacio presacro (retrorectales) aunque se han reportado casos de duplicaciones prerectales, la mayoría son quísticas 90% y 10% son tubulares, estas últimas se presentan del lado mesentérico al intestino y pueden o no compartir pared muscular e irrigación con el intestino nativo así como estar comunicadas a este.

Las duplicaciones entéricas son más frecuentes en el sexo femenino en razón de 11:1 en relación al sexo masculino.

El cuadro clínico de la duplicación rectal es variable, puede ser de forma asintomática y diagnosticarse en un examen de rutina generalmente son sintomáticas, pero cuando se presentan en niños menores de 1ª. Se pueden manifestar como oclusión intestinal (vólvulos 20% e invaginación 23 %). La presentación clínica depende del tipo de duplicación (quística o tubular), del tamaño (si produce efecto de masa como oclusión o hidronefrosis), de la localización, si tiene mucosa ectópica (gástrica, pancreática, urotelio o epitelio respiratorio etc.) y si existe alguna complicación (ulceración, perforación, infección ó sangrado 33%). Se puede asociar a malformaciones anorectales en 20% o presentar fistulas en un 45%. En 5.5% de los casos se puede presentar como prolapso rectal.

El método diagnóstico definitivo de duplicación rectal se realiza por histopatología, sin embargo se han reportado métodos como el Ultrasonido, Tomografía y Resonancia Magnética que no ayudan a un diagnóstico de la anatomía de la región, el colon por enema es diagnóstico en duplicaciones tubulares que se encuentran conectadas a intestino nativo y la endoscopia con toma de biopsia cuando se encuentra fistulizado hacen el diagnóstico.

Los métodos alternos diagnóstico de duplicación rectal, el Ultrasonido es un método no invasivo nos orienta si es una masa solida o quística, vascularidad, tamaño y órgano que depende. La Tomografía y la Resonancia Magnética son estudios que nos proporcionan una anatomía exacta de la región. El Gammagrama con Tecnecio 99 nos es útil en duplicaciones rectales que tengan mucosa gástrica ectópica. El Colon por enema es útil en duplicaciones tubulares que están conectadas con intestino adyacente y en casos de fistulas perineales nos es útil el fistulograma.

La duplicación rectal se debe de hacer diagnóstico diferencial con: Teratoma sacrococcigeo, Meningocele anterior, Quiste dermoide, Quiste entérico, Hamartoma, Neurofibroma, Ependimoma, Hidrocolpos, Neuroblastoma, Leiomiocarcoma, Quiste de la glándula anal, Megacolon congénito, Enfermedad de Crohn, Quiste de la vesícula seminal, Fístula in ano, Cordoma y Sarcoma Osteogénico.

El 80% de los pacientes con duplicación rectal tienen anomalías concomitantes el 60% se asocia a malformaciones genitourinarias, vertebrales 15 a 30%, esqueléticas 30%, las cardiacas son poco frecuentes. No se han reportado alteraciones cromosómicas asociadas.

El tratamiento de elección de la duplicación rectal es la resección quirúrgica completa ya sea por abordaje transanal, transcoccigeo o sagital posterior siendo este el de elección en caso de duplicaciones grandes, siempre se debe preservar la continencia anal. En duplicaciones grandes esta indicado el abordaje abdominoperineal, también se ha descrito la resección laparoscópica en lesiones presacras quísticas mayores de 4mm. Esto depende de la habilidad del cirujano y de los recursos del hospital.

Los tratamientos alternos de duplicación rectal son:

1. Resección simple en lesiones quísticas no comunicantes.
2. Resección del segmento duplicado e intestino adyacente en duplicaciones tubulares cortas.
3. Resección parcial de la duplicación con drenaje interno en lesiones tubulares largas.
4. Marsupialización con mucosectomía en duplicaciones quísticas que no pueden researse completamente.
5. Resección parcial y mucosectomía en duplicaciones quísticas no comunicantes que no se resecan completamente.
6. Conexión proximal y distal en duplicaciones tubulares largas que comparten pared muscular o i irrigación y que no tengan mucosa ectópica.

Complicaciones por intervención son: infección, abscesos, sangrado, fístulas recidivantes y las complicaciones por no intervención: vólvulos, oclusión intestinal, ulceración, sangrado y malignización.

El pronóstico de los pacientes con duplicación rectal es bueno aun en casos de malignización se han reportado buen pronóstico.

Bibliografía

- 1 Clare M, Woodward M, Grier D. Rectal duplication Cyst a combined abdominal and endoanal operative approach. *Pediatr Surg Int* 2006 (9): 1807-1809.
- 2 Si-Hyong J, Ki-Seok J, Young-Soo S, Kyueng-Whan M, Hong-Xiu H, Kyeong-Geun L, Seung-Sam. Unusual prerectal location of a Tailgut cyst: A case report. *World J Gastroenterol* 2006; 12 (31): 5081-5083.
- 3 Flint R, Strang J, Bisset I, Clark M, Nelly M, Parry B. Rectal Duplication Cyst Presenting as Perianal Sepsis: Report of Two Cases and Review of the Literature. *Dis Colon Rectum* 2004; 47 (12): 2208-2210.
- 4 La Quaghia M, Eraklis A, Hendren H. rectal Duplications. *J Pediatr Surg* 1990; 25 (9): 980-984.
- 5 Lisi g, Illiceto T, Rossi C. Anal canal duplication: retrospective analysis of 12 cases from two European pediatric surgical departments. *Pediatr surg Int* 2006; 22: 967-973.
- 6 Colin J, Branfoot A, Robinson K. Malignant Change in rectal duplication. *J R Med* 1979; 72: 935-937.
- 7 Jimenez S, Oliver M, Stokes K, Morreau P, Chow Ch. Case Report: Colonic Duplication: A rare cause of obstruction. *J Gastroenterol Hepatol* 1999; 14, 889-892.
- 8 Heloise G, Jean L, Federic L, Pierre D, Michel S. colonic triplication associated with anorectal malformation: case presentation of a rare embryological disorder. *J Pediatr Surg* 2006; 41: E17-E19.
- 9 Lawrence E, Warner W. Gastrointestinal Duplication. *Semin Pediatr Surg* 2000; 9 (3): 135-140.
- 10 Wrenn EL: Alimentary tract duplication, in Ashcraft KW, Holder TM, (Eds): *Pediatr Surg* (Ed 2). Philadelphia, PA, Saunders, 1993, (cap 35): 421-434.
- 11 Palmero M, León S, Bhuedo C, Rodríguez H. Duplicación intestinal a nivel cecal: a propósito de un caso. *Rev Obstec Ginecol Venez* 2004; 64 (4): 215-217.
- 12 Fotaidis C, Genetzakis M, Papandreou I, Misiakos EP, Agapitos E, Zoógrafos G. Colonic duplication in adults: Report of two cases presenting with rectal bleeding. *World J Gastroenterol* 2005; 11(32): 5072-5074.
- 13 Park W, Choi S, Kwan-Kyu P. Cystic rectal duplication: a rare cause of neonatal bladder-outlet obstruction and hydronephrosis. *Pediatr Surg Int* 2000; 17: 221-223.
- 14 Puligandia P, Nguyen L, Flageole H, Nguyen V, Laberge J. Gastrointestinal Duplications. *J Pediatr Surg* 2003; 38(5):740-744.

- 15 Prasil P, Nguyen L, Laberge J. Delayed Presentation of a Congenital Recto-Vaginal Fistula Associated With a Recto-Sigmoid Tubular Duplication and Spinal Cord and Vertebral Anomalies. *J Pediatr Surg* 2002; 35 (5):733-735.
- 16 Amjadi K, Poenaru, Soboleski, Hurbut, Kamal I. Anterior Rectal Duplication: A Diagnostic Challenge. *J Pediatr Surg* 2000; 35(4): 613-614.
- 17 Connaughton J, Poletti L, Broderick T, Sugerman H. Rectal duplication cyst with a large perineal hernia presenting as recurrent perineal abscesses. *Surgery* 1998; 124 (5): 926-928.
- 18 Mboyo A, Monek O, Massicot R, Martin L, Destuynder O, Lemonuel A, Aubert D. Cyst rectal duplication: a rare cause of neonatal intestinal obstruction. *Pediatr Surg Int* 1997; 12: 452-454.
- 19 Soon-Ok Ch, Woo-Hyun P. Anal Canal Duplication in Infants. *J Pediatr Surg* 2003, 38 (5): 758-762.
- 20 Delaure A, Garcia Martin C, Piguat C, André N, Guys J. Antenatal rupture of a diverticular rectal duplication with neonatal perineal fistulization. *Pediatr Surg Int* 1998; 13: 288-289.
- 21 Thompson R, Charlton F, Jaffray B. Acid-Secreting Duplication Cyst With associated Peptic Ulcer Eroding Through the Anal Sphincters. *J Pediatr Surg* 2002; 37 (11): 1-2.
- 22 Chandramouli P, Mahour H. Duplications of the Alimentary Trac in Infants and Children. *J Pediatr Surg* 1995; 30 (9): 1267-1270.
- 23 Salameh J, Votanopoulos K, Hilal R, Essien F, Williams M, Barroso A, Sweeney J, Brunicardi Ch. Rectal Duplication Cyst in an Adult: the Laparoscopic Approach. *J Laparosc Adv Surg Tech* 2002; 12 (6): 453-456.
- 24 Rajah S, Ramanujam M, Anas S, Jayaram G, Baskaram P, Ganesan J, Tin M. Duplication of the rectum: report of four cases and review of the literature. *Pediatr Surg Intl* 1998; 13: 373-376.
- 25 Pimpalwar A, Chowdhary S, Chandigarh R. Duplication of Pouch Colon Associated With Duplication of the Lower Genitourinary Tract. *J Pediatr Surg* 2003; 38(2):1-2.
- 26 De la torre M, Camacho R, Calderón C, López S, De león B. Duplicación rectal quística vs teratoma sacrococcigeo. Informe de un caso. *Acta Pediatr Méx* 2003; 24 (6): 343-346.
- 27 Ramírez R, Asz S, Medina V. Anterior duplication presenting as rectal prolapse. *Pediatr Surg Intl* 2007; 23 (9): 919-921.

- 28 Michael D, Cohen R, Northover M. Adenocarcinoma within a rectal duplication cyst: case report and literature review. *Ann R Coll Surg Engl* 1999; 81: 205-206.
- 29 Centre for Evidence-Based Medicine de Oxford. Levels of Evidence and Grades of Recommendation [Internet]. Oxford: Centre for Evidence-Based Medicine de Oxford [acceso 7 de septiembre del 2007]. Disponible en http://www.cebm.net/levels_of_evidence.asp
- 30 Kokoska E, Eteinhardt G, Tomita S, Weber T. Prostatorectal Fistula Associated with Tubular Colorectal Duplication. *J Pediatr Surg* 1999; 34 (10): 1546-1548.
- 31 Parvaiz A, Stevens R, Lamparelli M, Jeffery P. A rare case of adenocarcinoma arising within a duplication cyst of the rectum: curative excision with 9-year follow-up. *Ann R Coll Surg Engl* 2005; 87: 1-3.
- 32 Grupta V, Sharma S. Cystic rectal duplication in infants: A case report and review of literature. *J Indian assoc Pediatr* 2006; 11 (3): 153-154.
- 33 Rauch M, Martin E, William J. Rectal duplication as a cause of neonatal bladder outlet Obstruction and Hydronephrosis. *J Urol* 1993; 149: 1085-1086.
- 34 Karaman I, Karaman A, Arda N. External cystic rectal duplication: an unusual presentation of rectal duplication cyst. *Singapore Med J* 2007; 48 (11): 287-288.
- 35 Knudtson J, Jackson R, Grewal H. Rectal Duplication. *J Pediatr Surg* 2003; 38 (7): 1119-1120.
- 36 Kulkarni B, Karmarkar S, Deshmunkh S. Rectal duplication. *J Postgrad Med* 1995; 41 (2): 49-51.
- 37 Altinli E, Balkan T, Uras Ch, Dugusoy G, Akcal T. Rectal Duplication as un Inusual Cause of Chronic Perineal Fistula in an Adult: Report of a Case. *Surg Today* 2004; 34: 796-798.
- 38 Rathi V, Singh S, Bhargava S, Kaur N. Diagnosis of tubular colonic duplication by barium follow-through study. *Australas Radiol* 2005; 49:157-159.
- 39 Springall R, Griffiths J. Malignant change in rectal duplication. *J R Soc Med* 1990; 83: 185-186.
- 40 Beattie C, Garvey C, Hershman M. Endorectal magnetic resonance imaging of a rectal duplication cyst. *The Br J Radiol* 1999; 72: 896-898.
- 41 Ross J, Jaya S, Muhamad E, Richard R, Colin T. Anorectal malformation with tubular hindgut duplication. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 31-34.

- 42 Umut S, Maithai N, Morroti R, Dolgin S. Complete Colorectal Duplication. *Coll Am Surg* 2005; 200 (2): 304-305.
- 43 Tiryaki T, Senel E, Atayurt. Anal canal duplication in children: a new technique. *Pediatr Surg Int* 2006 (22): 560-561.
- 44 Jegathesan S, Baffes T, Dishuk W, Griesbach P. Clinical Problems Associated With Cystic Duplication of Rectum. *Clin Pediatric* 1975; 14 (8): 708-711.
- 45 Kaur N, Nagpal K, Sodhi P. Hindgut duplication-case report and literature review. *Pediatr Surg Int* 2004; 20: 640-642.
- 46 Singh S, Minor L. Cystic Duplication of the Rectum: A Case Report. *J Pediatr Surg* 1980; 15 (2): 205-206.
- 47 Bajpai M, Das K, Gupta A. Caudal Duplication Syndrome: More Evidence for Theory of Caudal Twinning. *J Pediatr Surg* 2004; 39 (2):223-225.
- 48 Oliveira S, Castañon M, Carvalho J, Bello P. Duplicaciones intestinales. Análisis de 18 casos. *An Esp Pediatr* 2002; 56 (5): 430-433.
- 49 Lieutenant J, Millar I, Ehylich. Rectal duplication: An unusual cause for an abdominal mass. *Surgery* 1973; 74 (5): 783-785.
- 50 Waldbaum R, Glendinning A. Tubular Duplication of the Rectum With a Rectourethral Fistula. *J Urol* 1975; 113: 876-879.
- 51 Kumar R, Shun A, Arbuckle S, Gaskin K. Diverticular rectal duplication with heterotopic gastric mucosa in a child: A rare cause of rectal bleeding. *J Pediatric: Child Health* 2000; 36 191-192.
- 52 Salvador I, Modelli M, Rodrigues C. Duplicacao de cólon: relato de caso e revisao da literatura. *Jornal de Pediatria* 1996; 72 (4): 254-257.

Anexo 1.

TABLAS DE EVALUACION DEL NIVEL DE EVIDENCIA Y RECOMENDACION CLINICA DE LA UNIVERSIDAD DE OXFORD DEL GRUPO DE MBE. ESTUDIOS SOBRE TRATAMIENTO, PREVENCION, ETIOLOGIA Y COMPLICACIONES ¹

Centre for Evidence Based Medicine, Oxford

Tipo de Estudio.	Grado de recomendación	Nivel de evidencia
Revisión sistemática de ECA, con homogeneidad, que se incluye estudios con resultados comparables y en la misma dirección.	A	1 a
ECA individual (con intervalos de confianza estrechos)		1 b
Eficacia demostrada por la práctica clínica y no por la experimentación.		1 c
Revisión sistemática de estudios de cohortes, con homogeneidad, que son estudios con resultados comparables y en la misma dirección.		2 a
Estudio de cohortes individual y ensayos clínicos aleatorios de baja calidad (< 80% de seguimiento).	B	2 b
Investigación de resultados en salud.		2 c
Revisión sistemática de estudios de casos y controles, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.		3 a
Estudios de casos y controles individuales.		3 b
Serie de casos y estudios de cohortes y casos y controles de baja calidad.	C	4
<p>Nota:</p> <p>*Si tenemos un único estudio con IC amplios o una revisión sistemática con heterogeneidad estadísticamente significativa, se indica añadiendo el signo (-) al nivel de evidencia que corresponda y la recomendación que se deriva es una D.</p>		

ESTUDIOS SOBRE HISTORIA NATURAL Y PRONÓSTICO.

Tipo de Estudio	Grado de recomendación	Nivel de evidencia
Revisión sistemática de estudios de cohortes, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección y GPC validadas.	A	1 a
Estudios de cohortes individuales con > 80% de seguimiento.		1 b
Resultados a partir de la efectividad y no de su eficacia demostrada a través de un estudio de cohortes.		1 c
Revisión sistemática de estudios de cohorte retrospectiva o de grupos controles no tratados en un ECA, con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.	B	2 a
Estudio de cohorte retrospectiva o seguimiento de controles no tratados en un ECA, o GPC no validadas.		2 b
Investigación de resultados en salud		2 c
Serie de casos y estudios de cohortes de pronóstico de poca calidad.	C	4
<p>Nota:</p> <p>*Si tenemos un único estudio con IC amplios o una revisión sistemática con heterogeneidad estadísticamente significativa, se indica añadiendo el signo (-) al nivel de evidencia que corresponda y la recomendación que se deriva es una D.</p>		

ESTUDIOS DE DIAGNOSTICO

Tipo de Estudio	Grado de recomendación	Nivel de evidencia
Revisión sistemática de estudios diagnósticos de nivel 1 (alta calidad), con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección y GPC validadas.	A	1 a
Estudios de cohortes que validen la calidad de una prueba específica, con unos buenos estándares de referencia (independientes de la prueba) o a partir de algoritmos de estimación del pronóstico o de categorización del diagnóstico.		1 b
Pruebas diagnósticas con especificidad tan alta que un resultado positivo confirma el diagnóstico y con sensibilidad tan alta que un resultado negativo descarta el diagnóstico.		1 c
Revisión sistemática de estudios diagnósticos de nivel 2 (mediana calidad) con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.	B	2 a
Estudios exploratorios que, a través de p. e. una regresión logística, determinan qué factores son significativos, y que sean validados con unos buenos estándares de referencia (independientes de la prueba), o a partir de algoritmos de estimación del pronóstico o de categorización del diagnóstico, o de validación de muestras separadas.		2 b
Comparación cegada u objetiva de un espectro una cohorte de pacientes que podría normalmente ser examinado para un determinado trastorno, pero el estándar de referencia no se aplica a todos los pacientes del estudio.		3 b
Los estándares de referencia no son objetivables, cegados ó independientes. Las pruebas positivas y negativas son verificadas usando estándares de referencia diferentes. El estudio compara pacientes con un trastorno determinado conocido con pacientes diagnosticados de otra condición.	C	4
Opinión de expertos sin valoración crítica explícita, ni basada en fisiología, ni en investigación juiciosa ni en los principios fundamentales.	D	5

ANÁLISIS ECONÓMICO Y ANÁLISIS DE DECISIONES

Tipo de Estudio	Grado de recomendación	Nivel de evidencia
Revisión sistemática de estudios económicos de nivel 1 (alta calidad), con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.	A	1 a
Análisis basados en los costes clínicos o en sus alternativas; revisiones sistemáticas de la evidencia; e inclusión de análisis de análisis de sensibilidad.		1 b
Análisis en términos absolutos de riesgos y beneficios clínicos: claramente tan buenas o mejores, pero más baratas, claramente tan malas o peores pero más caras		1 c
Revisión sistemática de estudios económicos de nivel 2 (mediana calidad) con homogeneidad, o sea que incluya estudios con resultados comparables y en la misma dirección.	B	2 a
Análisis basados en los costes clínicos o en sus alternativas; revisiones sistemáticas con evidencia limitada; estudios individuales; e inclusión de análisis de análisis de sensibilidad.		2 b
Investigación de resultados en salud.		2 c
Análisis sin medidas de coste precisas pero incluyendo un análisis de sensibilidad que incorpora variaciones clínicamente sensibles en las variables importantes.		3 b
Análisis que no incluye análisis de la sensibilidad.	C	4
Opinión de expertos sin valoración crítica explícita, ni basada en teorías económicas.	D	5

Anexo 2.

Descripción de los estudios

Resumen de la literatura sobre duplicación rectal											
Autores	Diseño de estudio	Características de los pacientes Número de pacientes.(N)	Alteraciones clínicas asociadas	Signos y síntomas Clínicos	Clasificación Diagnóstica	Diagnóstico Diferencial	Pruebas diagnósticas	Tratamiento Quirúrgico	Pronóstico (Supervivencia)	Conclusiones Principales	Oxford
Año Publicación									Reporte de patología		
Año Realización											
País											
Ramírez R y Cols. 2007 México	Reporte de caso	Femenino 11 meses N:1	No presente	Prolapso rectal Masa prerectal	Duplicación tubular anterior al recto, intramural, comunicante proximal y no comunicante distal	Quiste dermoide, teratoma, hidrocolpos, leiomiomasarcoma	Colon por enema: duplicaciones tubulares del recto, sigmoides y colon descendente. Tomografía con contraste: duplicación tubular comunicante proximal y no comunicante distal	Comunicación distal de ambas estructuras por abordaje transanal	Bueno: 5 meses postquirúrgico Duplicación rectal con mucosa rectal normal.	Las duplicaciones entéricas se presentan en 1 en 4500 a 5000 recién nacidos vivos, las duplicaciones del recto corresponden el 5 %. Se diagnostican más frecuentemente en menores de 2°. El área más afectada es la retrorectal aunque se pueden presentar anteriores al recto. El tratamiento de las duplicaciones rectales es quirúrgico, el tipo de tratamiento basado en localización, tipo de duplicación y si tiene o no mucosa ectópica. Cuando es una duplicación tubular intramural sin mucosa ectópica se puede hacer comunicación por abordaje trans-anal.	4c
Karaman I y Cols. 2007 2007 Turquia	Reporte de caso	Femenino 1 día N:1	No presente	Prolapso rectal.	Duplicación quística comunicante retrorectal	Prolapso rectal, Prolapso de invaginación, pólipos rectal	Examen físico	Resección de la duplicación por abordaje trans-anal	Bueno: 1° Postquirúrgico buena función rectal sin recidiva Duplicación quística rectal con pared muscular con revestimiento de mucosa rectal.	Las duplicaciones pueden ser anteriores al recto y posteriores siendo estas últimas las más frecuentes. Las duplicaciones quísticas cerca de la línea dentada generalmente se presentan como prolapso rectal y se realiza el diagnóstico con la exploración perineal.	4C
Gupta V y Cols. 2006 2006 India	Reporte de caso.	masculino 1 mes N: 1	No presente	Estreñimiento Síntomatología urinaria Masa quística posterior al recto.	Duplicación quística presacra no comunicante extramural.	Teratoma quístico Meningocele anterior sacra Cordoma.	Tomografía abdominal masa quística presacra	Resección por abordaje sagital posterior.	Bueno: 6 meses postquirúrgico Presencia de <i>epitelio columnar y músculo.</i>	Las duplicaciones rectales constituyen el 2% de todas las duplicaciones del tracto digestivo. La posible causa esta basada en la teoría de la embriogénesis diverticular. Cuadro clínico inespecífico. La tomografía con medio de contraste sirve para diagnóstico y nos da información sobre el área anatómica. El tratamiento es la resección quirúrgica por abordaje transanal, transocóccigeo o sagital posterior siempre preservando la función anorectal. La recidiva es rara.	4C

Lisi G y Cols. 2006 2006 Italia	Prevalencia	1 masculino 10 femeninos 0 a 60 meses N: 12	5 pacientes (41%): 1 tablo y paladar hendido 2 teratomas medulares presacro, 1 onfalocèle gigante, 1 epidimoma presacro.	Constipación, fistula perineal (10) Fistula recurrente Fistula perineal 11: (10 posteriores al recto y una anterior al recto)	10 duplicaciones tubulares y 1 duplicación quística 10 no comunicantes 2 comunicantes	Mesas presacras	Fistulograma Ultrasonido Tomografía Resonancia Magnética.	Resección 12: Abordaje sagital posterior 6. Abordaje perineal 5, y c por abordaje mixto: Abdominoperineal.	Bueno para la función 2 presentaron incontinencia fecal que se resolvió reparando el esfínter anal duplicación anal	Las duplicaciones anales tienen 3 formas de presentación dependiendo a la edad: - sintomáticos: (4,8 meses en promedio) - sintomatología moderada: 29 meses - complicaciones: 34 meses Las duplicaciones anales son más frecuentes en el sexo femenino (93%) son más frecuentes las formas tubulares 89%, 90.9% con fistula; hasta un 45% se presentan con malformaciones asociadas en sacro.	2B
Clara M y Cols. 2006 2006 Inglaterra	Reporte de caso	masculino 3 semanas N: 1	No presente	Estreñimiento Masa abdominal Masa rectal, prolapso rectal.	Duplicación quística presacro no comunicante extramural.	Mielomeningocele anterior, Teratoma sacro cocigeo.	Ultrasonido: lesión quística presacro Colon por enema: masa esférica presacro Tomografía: duplicación rectal quística Resonancia magnética: sin evidencia de comunicación a canal medular.	Laparotomía mas por abordaje mixto (transanal abdominal).	Bueno 6 meses de vigilancia <i>Duplicación rectal con presencia de epitelio cilíndrico cuboide y doble capa muscular lisa.</i>	Las duplicaciones del recto son raras. El 30% se manifiesta en el periodo neonatal. Las anomalías asociadas son 50% genitourinarias, 30% vertebrales y las cardíacas son raras. La presentación clínica depende de la localización y el tamaño El tratamiento es la resección quirúrgica completa, el abordaje sagital posterior esta indicado cuando son extensas.	4C
Si-Hyong J y Cols. 2006 2006 China	Reporte de caso	Masculino 14 años N: 1	No presente	Dolor abdominal Disuria	Duplicación prerectal no comunicante extramural	Duplicación rectal Quiste de la vesícula seminal Quiste de utrículo en la próstata	Tomografía abdominal: masa quística en espacio prerectal.	Laparotomía	Bueno, 10 meses de seguimiento <i>Contenido mucoso revestido de epitelio glandular cuboideo transicional y epitelio escamoso, cubierto con músculo liso desorganizado</i>	Las lesiones quísticas presacras pueden ser sintomáticas o presentarse con dolor abdominal o sangrado rectal. La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección.	4C
Heloise G y 2006 - Francia	Reporte de caso	Masculino 1 día N: 1	Malformación anorectal, Fistulas rectovesicales (2) Vejiga septada Dismorfias faciales y craneales	Malformación anorectal con fistula rectoperineal	Triplicación colorectal tubular extramural comunicante proximal.	-	Ultrasonido prenatal: lesión quística abdominal. Resección de triplicación. Urografía excretora: vejiga septada Asograma proximal: triplicación colónica comunicante Cistoscopia: vejiga.	Colostomía Ileostomía Resección de triplicación, resección del septo vesical y formación de reservorio urinario Anorectoplastia por abordaje sagital posterior	- <i>Mucosa colónica normal, y presencia de pared muscular</i>	El síndrome de duplicación caudal es raro. Originada por una duplicación de los derivados de la cloaca y notodorda. Se asocia a anomalías espinales en un 32% genitourinarias 58%, fistulas perineales 49%, y el 55% a otras anomalías. La resección quirúrgica completa esta justificado en duplicaciones con mucosa gástrica ya que previene complicaciones como ulceración o perforación.	4C
Tiryaki T y 2006 2006 Turquia	Serie de casos	Femeninos 7 y 7ª. N:2	Meningocele intrasacro	Fistula perineal posterior al recto	Duplicación rectal con comunicación	Fistula in ano	Fistulograma: lesión quística comunicante	Resección por abordaje sagital posterior	Bueno en continencia Duplicación compuesta por pared muscular recubierto de mucosa anal	Las duplicaciones distales la etiología es desconocida se debe hacer un diagnóstico diferencial con las fistulas in ano las duplicaciones generalmente se presentan en la línea media y las fistulas in ano no se presentan en la línea media.	4C

Ross J y Cols. 2006 2006 Inglaterra	Reporte de caso	Masculino 1 día N:1	Dextrocardia Canal auriculoventricular Drenaje venoso anómalo pulmonar Hemivertebra cervicales Hipospedias coronal Reflujo vesicoureteral grado IV derecho Malformación Anorectal con fistula perineal.	Malformación anorectal con fistula rectoperineal Hipospedias coronal.	Duplicación colorectal tubular extramural comunicante proximal.	-	-	Colostomía de 4 bocas Anorrectoplastia por abordaje sagital posterior Cierre de fistula rectoprostática y Mucosectomía de duplicación colorectal antimesentérica con resección total de duplicación proximal.	Bueno: 3 años de seguimiento.	El origen de las duplicaciones caudales es embriológico ocurre por un insulto en las células caudales en el día 23 a 26 de la gestación. Pueden no necesariamente ocurrir en el lado mesentérico, no es fácil su identificación y se puede realizar cuando la porción duplicada contiene mucosa ectópica. El tratamiento definitivo es una reconstrucción por abordaje sagital posterior previa colostomía, reconstrucción y desconexión de la fistula, anoplastia, y si existe compromiso vascular Mucosectomía de la duplicación para mantener viabilidad del colon y recto normal.	4 C
C Fotiadis y Cols. 2005 2004 Grecia	Serie de casos	Masculinos 45 Y 53 años N:2	No presentaron	Sengrado rectal. Estreñimiento	Duplicación quistica comunicante extramural	-	Colon por enema: fistula en colon ascendente, de una lesión quística de 2cm. de diámetro, Colonoscopia: dos divertículos pequeños en sigmoides con duplicación del colon.	Laparotomía: resección de la duplicación con colon duplicado y anastomosis termino-terminal	- <i>Duplicación quística de colon en el borde mesentérico</i>	La duplicación rectal representa el 13% de todas las duplicaciones correspondiendo el 75% a presentaciones quísticas y 25% tubulares, generalmente se presentan en el borde mesentérico del intestino, pueden estar o no comunicadas al intestino adyacente y compartir pared en un 25% de los casos presentar mucosa gástrica ectópica. El tratamiento es para los casos sintomáticos e incluye la resección de la duplicación y del intestino duplicado ó la Marsupialización del quiste con Mucosectomía.	4C
Umut S y Cols. 2005 - E.E.U.U.	Reporte de casos	Femenino 1 día. N:1	Fistula rectovaginal	-	Duplicación colorectal tubular intramural comunicante proximal	-	Fistulograma y colon por enema: duplicación colorectal.	Laparotomía: ileostoma resección de ileon distal duplicado preservación de colon duplicado comunicante, resección del recto duplicado y posterior cierre de ileostoma.	-	Los principios quirúrgicos del manejo de los pacientes con malformaciones anorrectales y duplicaciones rectales, implica realizar colostomía y posteriormente reconstrucción de mediante abordaje sagital posterior (procedimiento de Peña), corrección de la malformación y resección de la duplicación)	4C
Rathi V y Cols. 2005 2005 India	Reporte de casos	Femenino 2 meses N: 1	Fistula rectoperineal.	Estreñimiento Dolor abdominal Sangrado rectal.	Duplicación tubular colorectal (anterior)	Fístula rectovestibular.	Colon por enema : dilatación de colon, Fistulograma: duplicación colónica prerectal.	Colostomía, Cierre de la fistula rectovaginal con corrección por abordaje sagital posterior.	Bueno 4 meses.	En pacientes con duplicación tubular y fistula perineal el estudio de elección es el colon por enema y Fistulograma simultáneo.	4 C
Parvaiz A y Cols. 2005 2005 Inglaterra	Reporte de caso	Femenino 58 años N:1	No presente	Seno perineal con descarga Masa presacra	Duplicación quistica no comunicante posterior al recto.	-	Ultrasonido Tomografía computada Resonancia Magnética.	Resección en bloque con coccicectomía por abordaje transcoccigeo.	Bueno para función rectal y sin recidiva a 9 años. Adenocarcinoma con infiltración a tejido fibroso adyacente sin afcción ósea.	Las duplicaciones quísticas del recto se presentan en el 5% de las duplicaciones entéricas, la malignización de las duplicaciones son raras sin embargo hay reportes en la literatura: (weitzel reporta 3 de 25 casos. 12%). En la malignización de las duplicaciones el gol estándar en el tratamiento es la resección completa.	4 C

Palmero M y Cols. 2004 2004 Venezuela	Reporte de caso	Masculino 3 años. N:1	Anemia	Distensión abdominal, Masa abdominal palpable, sangrado tranrectal.	Duplicación quística cecal no comunicante	-	Ultrasonido: (masa quística). Colon por enema, tránsito intestinal, Tomografía abdominal (masa quística de 5x5 cm.).	Laparotomía resección de la duplicación con intestino duplicado con anastomosis termino-terminal ileocolónica.	-	La sintomatología es variable, la anemia secundaria a sangrado tranrectal se debe a una ulceración de la duplicación con mucosa gástrica ectópica. El colon por enema nos da el diagnóstico en caso de estar comunicada la duplicación con el tracto digestivo; la vascularidad y la pared común entre la duplicación e intestino duplicado hacen inadecuada la incisión lesional realizando resecciones intestinales.	4 C
Flint R y Cols. 2004 2004 Nueva Zelanda	Serie de casos	Femenino 53 y 39 años N:2	Ausencia de sacro, Agenesia renal izquierda.	Sepsis Absceso perianal Masa perineal.	Duplicación rectal quística no comunicante extramural.	Meningocele, lipoma y quiste de ovario.	Colon por enema: duplicación tubular.	Resección por abordaje sagital posterior.	Buena: función defecatoria normal. <i>Duplicaciones revestidas de epitelio columnar estratificado en su pared presencia de músculo liso.</i>	La duplicación rectal es mas frecuente en el sexo femenino, la malignización se ha reportado en pacientes mayores a 30 años. La resección quirúrgica completa de duplicación rectal, nos da control local de los síntomas, secuelas de la sepsis y previene el riesgo de malignización.	4C
Kaur N y Cols. 2004 2003 India	Reporte de caso	Femenino 3 meses N:1	Fístula rectovestibular.	Fístula rectovestibular.	Duplicación tubular colorectal extramural no comunicante.	-	Fistulograma y colon por enema: duplicación de colon y recto.	Laparotomía: con comunicación proximal y distal de la duplicación (8 cm.) y posteriormente Cierra de fístula rectovestibular por abordaje sagital posterior.	-	La presencia de 2 orificios en región perineal nos orienta a una duplicación de colon o recto. Las duplicaciones tubulares se pueden tratar con comunicación proximal y distal del colon y recto.	4 C
Bajpai M y Cols. 2004 2003 India	Reporte de caso	Masculino 1 mes N: 1	Escroto bifido, Doble pene Doble vejiga urinaria Diastasis y Diastasis de pubis. Riñón único Lipomeningocele anterior sacro.	Ano imperforado Masa lumbosacra	Duplicación tubular de colon transverso, descendente sigmoides y recto tubular	-	Colon por enema: duplicación de colon y recto. Tomografía: duplicación rectal.	Colostomía y posteriormente resección de duplicación y anoplastia por abordaje abdominoperineal.	Pronóstico: bueno	El síndrome de duplicación caudal es el resultado de duplicación de estructuras axiales caudales del embrión.	4 C
Altinil E y Cols. 2004 2003 Turquia	Reporte de caso	Masculino 57 años N: 1	No presente.	Fístula perineal recidivante.	Duplicación quística no comunicante posterior al recto.	Quistes dermoides, Teratoma, quistes y carcinomas de las glándulas anales y Meningocele anterior.	Tomografía: lesión quística posterior al recto de 7 cm de Dm.	Resección de la duplicación por abordaje transcocicego	Buena función rectal a 3 años. <i>Duplicación rectal quística cubierta con mucosa ectópica (epitelio escamoso y epitelio cilíndrico ciliado).</i>	Las duplicaciones rectales se pueden presentar como fístulas perineales recidivantes sobre todo en edades adultas, el diagnóstico se realiza mediante la tomografía, Fistulograma y colon por enema. El tratamiento es la resección completa y puede ser por abordaje transanal o transcocicego.	4 C
De la torre L y Cols. 2003 2003 México	Reporte de caso	Femenino 1 día N: 1	Duplicación de riñón derecho.	Masa perineal.	Duplicación quística de recto no comunicante.	Teratoma sacrococicego.	Ultrasonido. Tomografía.	Resección de la duplicación, sacrectomía y anoplastia por abordaje posterior mas colostomía.	- <i>Reporte de patología: tumor con revestimiento de mucosa rectal con su lámina propia la pared compuesta por 2 capas de músculo liso; algunas áreas con urotelio.</i>	El teratoma sacrococicego es un diagnóstico diferencial de la duplicación rectal y los criterios para el diagnóstico de duplicación son: Contigüidad con el recto, Presencia de 2 capas de músculo liso y revestimiento de mucosa rectal que puede tener mucosa ectópica. La Duplicación rectal es una malformación por lo que esta indicada la colostomía, realizar estudios de anatomía y resección de la duplicación por abordaje sagital posterior.	4 C

Knudtson J y Cols 2003 2003 Canadá	Serie de casos	Femeninos 6 y 7 meses N 2	Fistula perineal	Fistula perineal Absceso perineal Masa retrorectal Prolapso rectal	Duplicación rectal tubular comunicante retrorectal	Meningocele anterior sacro, Teratoma sacroccocigeo, Leiomiomas Cordoma Carcinoma	Ultrasonido quística Fistulograma lesión quística comunicante Resonancia duplicación rectal	Resección de la duplicación por abordaje perineal mas rectoexia	Pronóstico buena función rectal <i>Duplicación rectal</i>	El 45% de los pacientes con duplicación ¹¹ rectal se asocian a fistulas anal o perineal se debe realizar escisión completa para prevenir complicaciones como sangrado, obstrucción, recidiva y/o malignización El abordaje quirúrgico puede ser por vía transanal, sagital posterior o transcocigeo	4 C
Soon-Ok B y Cols. 2003 2002 Corea del sur	Serie de casos	Femeninos 3 a 9 meses (media de 4.5 meses) N 6	-	Fistula perineal Absceso perineal	Duplicación tubular no comunicante (6)	-	Colon por enema, Fistulograma Tomografía duplicación anal y rectal.	Resección por abordaje sagital posterior	Pronóstico buena función anal <i>Revestimiento de epitelio pseudoestratificado columnar y presencia de pared de músculo liso</i>	Las duplicaciones rectales son más frecuentes en el sexo femenino la mayoría son estructuras tubulares y no están comunicadas con el ano. El diagnóstico se realiza con un colon por enema y un Fistulograma simultaneo, el tratamiento de las duplicaciones es la resección completa por abordaje sagital posterior	4 C
Puligandía P y Cols 2003 2003 Canadá	Cohorte histórica	1 día - 12 años N 43 masculinos N 30 femeninos	Anomalías vertebrales (1)	Prolapso rectal (4) Estreñimiento	Duplicación quística	-	Ultrasonido Pre y postnatal Tomografía, Colon por enema	Resección completa por abordaje sagital posterior	- <i>2 con epitelio cilíndrico cilado, 1 mucosa ectópica y una mucosa intestinal</i>	Duplicación ileal 60%. Las duplicaciones el 50.8% tienen mucosa gástrica 67% de los pacientes con vómito, distensión abdominal, dolor y masa abdominal. 23% vómitos, 10.9% intususcepción	2 B
Pimpalwar A y Cols 2003 2003 India	Reporte de casos	Masculino 1 día N 1	Ano imperforado, Pene bifido, Duplicación de uretra, Duplicación de vájiga	Ano imperforado Distensión abdominal	Duplicación tubular de recto y colon descendente	-	Ultrasonido Rx De abdomen distensión de asas intestinales	Colostomía y posteriormente anorectoplastia por abordaje sagital posterior, corrección de anomalías	-	La duplicación colónica en pacientes con malformación anorectal sin fistula evidente se debe realizar colostomía y posteriormente anorectoplastia con corrección de anomalías asociadas y posteriormente cierre de colostomía	4 C
Thompson R y Cols 2002 2002 Inglaterra	Reporte de caso	Masculino 6 años N 1	-	Sangrado rectal Úlcera anal	Duplicación quística Comunicante	-	Biopsia mucosa gástrica ectópica, Gamagrama Normal Resonancia magnética	Resección de la duplicación por abordaje transanal	Incontinencia fecal resuelta a los 18 de post operado <i>Duplicación rectal con mucosa gástrica ectópica</i>	La mucosa ectópica gástrica en el recto puede producir ulceración y hemorragia, pero también se puede presentar como fistula perineal. La resección completa es el tratamiento ideal, la existencia de un defecto en el anillo muscular no representa incontinencia fecal	4 C
Salameh J y Cols 2002 2002 EEUU	Reporte de caso	Femenino 49 años N 1	-	Melena Hematoquezia Fiebra Masa rectal palpable Cambio en patrón evacuatorio	Duplicación quística Comunicante retrorectal	Teratoma sacroccocigeo, Meningocele anterior sacro, leiomiomas rectal, abscesos piógenos, infangiomias	Tomografía y Resonancia magnética lesión quística de 5X5.3 cm Posterior al recto	Resección por laparoscopia de duplicación quística	- <i>Reporte de patología Quiste recubierto de epitelio respiratorio y gastrointestinal cubierto por músculo liso</i>	La resección laparoscópica constituye un excelente abordaje y manejo de duplicaciones quísticas del recto en adultos. La resección establece el diagnóstico evita complicaciones y degeneración maligna de la lesión. Dicha degeneración maligna se ha reportado hasta un 7% de los casos de duplicaciones entéricas	4 C
Oliveira S y Cols 2002 2001 Portugal	Reporte de casos	9 días a 11 años (media de 11 meses) N 18 duplicaciones entéricas N. 1 duplicación colorectal	-	Hematoquezia Invaginación intestinal	Duplicación tubular no comunicante	-	Tomografía Gamagrama	Resección de la duplicación con intestino duplicado y anastomosis termino terminal	Pronóstico bueno a 7 años de vigilancia	Las manifestaciones son inespecíficas, se pueden presentar por complicaciones como hemorragia, oclusión, perforación, ect. El 56% de los casos se manifiesta antes del año de vida. El tratamiento es quirúrgico y debe ser lo mas conservador posible, la vascularidad y la pared muscular común hacen habitualmente inviable la escisión lesional y se resección segmentaria	4 C

Prasil P y Cols. 2000 2000 Canadá	Reporte de caso	Femenino 7 meses N:1	Agnesia renal izquierda Hemivertebra s1 Espina bífida s2-s3	Tenesmo rectal, Estreñimiento Prolapso rectal, Fístula rectovaginal	Duplicación colorectal tubular comunicante proximal y fístula a vagina distal.	Quistes dermoides, teratomas sacrococígeos, meningocele, enfermedad de Crohn en fístulas recidivantes	Ultrasonido Tomografía Colon por enema.	Laparotomía unión de ambas cavidades: recto y duplicación con grapas, a las 14 meses se corrigió fístula rectovaginal por abordaje sagital posterior	A los 14 meses presentó fístula rectovaginal se realizó corrección por abordaje sagital posterior y 4 meses posquirúrgicos Asintomático. -	Las duplicaciones rectales representan el 5 % de las duplicaciones entéricas, la resección quirúrgica en lesiones quísticas es adecuada por abordaje sagital posterior o transanal y el duplicaciones tubulares se puede realizar comunicación de ambas estructural proximal y distal.	4- C
Amjadi K y Cols. 2000 2000 Canada	Reporte de caso	Femenino 14 meses N: 1	-	Falla de medro infección de vías urinarias de repetición. Masa palpable anterior al recto.	Duplicación rectal quística no comunicante anterior al recto.	teratomas, hidrocolpos, hidrometrocolpos, leiomiomasarcoma	Ultrasonido, Tomografía y resonancia magnética: duplicación quística anterior al recto. Vaginoscopia normal.	Laparotomía: resección de duplicación quística.	- <i>Reporte de patología: Duplicación rectal quística.</i>	El tratamiento de la duplicación rectal quística es la cirugía, el abordaje para duplicaciones retrorectales es transanal, transcocígeo o sagital posterior; las duplicaciones anteriores al recto el abordaje es por vía abdominal.	4- C
Park W y Cols. 2000 1999 Corea	Reporte de caso	Femenino 7 días N:1	-	Vómitos, distensión abdominal, retención urinaria, masa abdominal palpable.	Duplicación quística retrorectal no comunicante.	-	Ultrasonido y Tomografía: lesión quística en pelvis, Colon por enema: recto desplazo anteriormente por una lesión en el espacio presacro.	Laparotomía con resección transeabdominal.	Pronóstico: bueno, 15 meses sin recidiva. -	La presentación clínica de la duplicación depende de: 1 si produce efecto de masa = obstrucción 2: fistulización = fístulas perineales 3 infección = abscesos 4 presencia de mucosa ectópica = ulceración, sangrado. La migración de las células durante el desarrollo embriológico y el metaplasma de las células multipotenciales explican la presencia de mucosa ectópica.	4 C
Kumar R y Cols. 2000 1999 Australia	Reporte de caso	Masculino 10 años N:1	-	Dolor Sangrado transectal, Estreñimiento 2º. Masa rectal palpable.	Duplicación rectal quística comunicante retrorectal	-	Colon por enema: divertículo rectal, Sigmoidoscopia: lesión a 9 cm. del ano.	Resección de la lesión transanal.	Pronóstico: bueno a 12 meses continencia normal <i>Duplicación rectal con mucosa gástrica</i>	Las duplicaciones rectales representan del 1 al 8% de las duplicaciones entéricas. La presencia de mucosa gástrica puede dar sangrado transectal y el tratamiento es la resección.	4 C
Kokoska E y Cols. 1999 1999 EEUU	Reporte de caso	Masculino 2 meses N:1	Cardíacas: doble salida de ventrículo izquierdo	Masa abdominal palpable. Distensión abdominal.	Duplicación rectal tubular, anterior no comunicante	-	Colon por enema, Colonoscopia: visualización de fístula	Lape: Colostomía, comunicación del septum duplicación-recto Post. Sagital posterior cierre de fístula rectoprostática	Pronóstico: 5 años con hvs y orquiepididimitis por fístula rectoprostática -	Las duplicaciones colorectales tubulares se asocian hasta un 60% con malformaciones genitourinarias y anomalías esqueléticas 30% y el 50% de los pacientes tienen fístulas al aparato genitourinario. Las duplicaciones son quísticas en 90% y tubulares en un 10%; el tratamiento es la resección por abordaje sagital posterior.	4- C
Beattie y Cols. 1999 1998 Inglaterra	Reporte de caso	Masculino 62 años N:1	-	Diarrea Masa rectal palpable.	Duplicación quística no comunicante posterior al recto.	Teratoma, quiste epidermoide, quiste de las glándulas anales, neuroblastoma, Meningocele anterior, cordomas.	Ultrasonido Tomografía Resonancia magnética Colonoscopia	Resección de la lesión transanal y comunicación a través de colonoscopia de la duplicación con el recto y destechamiento de la mucosa.	Pronóstico: bueno 8 meses. <i>Duplicación rectal, compuesta por mucosa, submucosa y musculares de la mucosa.</i>	Las duplicaciones rectales pueden o no estar comunicadas con el recto el tratamiento en las lesiones no comunicantes es comunicar la duplicación con el recto y destachar la mucosa.	4 C

Jiménez y Cois. 1999 1999 Australia	Reporte de caso	Femenino 7 años N:1	Apasia radial derecha.	Distensión y dolor abdominal, estreñimiento, Falla de madre, borborismos, oclusión intestinal.	Duplicación tubular no comunicante de ileon, colon y recto (antimesentérica)	-	Rx. De abdomen: retención de heces, colon por enema: duplicación tubular.	Abdominal: (Lape: colectomía, ileostomía y resección de la duplicación).	- <i>Duplicación con pared con muscular, submucosa y mucosa con ulceración.</i>	La laparotomía esta justificada en pacientes con deterioro clínico sin diagnóstico, la opción quirúrgica de las duplicaciones depende del tipo, sitio y si hay complicaciones presentes. En caso de duplicaciones quísticas no comunicantes el tratamiento es la resección y en las duplicaciones tubulares es la comunicación proximal y distal de la duplicación con el intestino duplicado.	4 C
Michael D y Cois. 1999 1999 Inglaterra	Reporte de caso	Masculino 65 años N. 1	No presente	Sangrado rectal, dolor y parestesias rectales, descarga transrectal, fistula perineal Masa preacra palpable.	Duplicación quística no comunicante posterior al recto	-	Sigmoidoscopia Tomografía pélvica: mas en el espacio presacro	Biopsia y quimioterapia preoperatoria, Reseccion en bloque de la masa, recto y coxis mas colostomía	- adenocarcinoma mas duplicación rectal	Las duplicaciones rectales ocurren en el espacio presacro produciendo efecto de masa con síntomas de obstrucción y síntomas urinarios, infección o fistulización la degeneración maligna es extremadamente rara.	4 C
Delauré A y Cois. 1998 1998 Francia	Reporte de caso	Masculino 1 día N.1	No presente	Prolapso rectal	Duplicación tubular comunicante posterior al recto.	-	Ultrasonido prenatal Colón por enema Resonancia magnética.	Resección por abordaje sagital posterior.	Buena función rectal 20 meses. <i>Duplicación rectal.</i>	Las duplicaciones rectales hay 2 hipótesis que pueden explicar la embriología: la falla en la recanalización del intestino a su forma sólida y la teoría diverticular. El ultrasonido prenatal puede diagnosticar malformaciones en pelvis como teratomas, meningocele y duplicaciones rectales. El tratamiento oportuno previene complicaciones como infecciones, obstrucciones mecánicas o malignización.	4 C
Connaughton y Cois. 1998 1997 EEUU	Reporte de caso	Femenino 42 años N:1	-	Abscesos perineales de repetición, Diarrea, constipación, incontinencia, prolapso rectal.	Duplicación quística no comunicante de recto (retrorectal)	Teratomas, quistes, dermatoides, Meningocele anterior, carcinomas de glándulas anales.	Colon por enema y Tomografía: lesión quística retrorectal	Drenaje transanal en primer tiempo y 3 meses después resección de la duplicación por abordaje perineal	- <i>Lesión quística con epitelio escamoso estratificado, tejido conectivo y capa músculo liso así como musculares mucosa.</i>	Las duplicaciones del tracto digestivo pueden ser comunicantes, no comunicantes, quísticas o tubulares y localizadas del lado mesentérico como del lado antimesentérico: pueden ser intramurales o extramurales.	4 C
Rajah y Cois. 1998 1997 Malasia	Serie de casos	2 masculinos 2 femeninos 1, 2, 3 meses y 4años. N:4	No presentaron	1 año anterior 1 prolapso rectal 1 ulcación del labio mayor derecho 1 retención urinaria.	Duplicaciones quísticas no comunicantes : 4 2 anteriores 2 posteriores.	teratoma	Tomografía, Biopsia por aguja fina Ultrasonido.	Resección por abordaje sagital posterior: 3; Drenaje mas Mansupialización transanal: 1	Pronostico bueno <i>Duplicaciones rectales quísticas sin mucosa ectópica.</i>	Las duplicaciones que afectan al recto pueden ser: tubulares, quísticas, fistulizadas (internas o externas), diverticular ó extrorificas, las duplicaciones con fistulas internas ó externas pueden ser primarias ó secundarias a presión, infección ó ulceración. Generalmente tiene mucosa colónica pero pueden tener gástricas o células del urotelio. Las manifestaciones dependen del tamaño, sitio, la presencia de infección ó mucosa ectópica y el tratamiento es la resección por las diferentes abordajes: transanal, sagital posterior ó transcoecico.	4 C
Miboyo y Cois. 1997 1996 Francia	Reporte de caso	Masculino 2 días N:1	-	Distensión abdominal, vómitos biliares y masa abdominal palpable	Duplicación quística de recto no comunicante retrorectal.	Meningocele anterior, neuroblastoma quístico, teratoma sacro coccígeo.	Ultrasonido, Resonancia Magnética, Colon por enema: duplicación quística retrorectal.	Abdominal: (Lape: con resección de recto duplicado y colostomía, 6 semanas después cierre de colostomía).	Pronostico: bueno <i>Lesión quística con pared con mucosa con epitelio columna y capa muscular liso.</i>	La definición de duplicación rectal quística es: anatómica e histológica e incluye 3 criterios: 1). Continuidad o contiguidad con el recto 2). La presencia de tejido muscular liso 3). La mucosa usualmente similar ale rectal aunque puede tener mucosa ectópica gástrica o tejido pancreático.	4 C

Salvador y Colis.	Reporte de caso	Femenino 9 años N:1	-	Distensión abdominal, dolor abdominal, vómitos, masa abdominal palpable, Vólvulos de intestino grueso.	Duplicación tubular de colon comunicante proximal.	-	Rx. de abdomen	Abdominal. Laparotomía resección de duplicación con colon duplicado y anastomosis termino terminal.	Pronostico bueno	Las duplicaciones pueden ser quísticas o tubulares, las quísticas son más frecuentes en el aparato digestivo proximal y generalmente son no comunicantes, las tubulares son mas frecuentes distales y generalmente están comunicadas al aparato digestivo y pueden ser sintomáticas. Entre las alternativas quirúrgicas tenemos: 1) Resección simple de la duplicación 2) Resección de la duplicación con intestino adyacente 3) Resección parcial de la duplicación con drenaje interno. 4) Marsupialización de la duplicación con Mucosectomía 5) Resección parcial de la duplicación con resección de mucosa remanente.	4 C
Kulkarni y Colis.	Reporte de caso	Femenino 1 año N:1	Fistula rectovestibular, Año imperforado.	Ausencia de ano, Evacuaciones x fistula vestibular y masa palpable en el vestibulo	Duplicación rectal tubular no comunicante	Rabdomiosarco ma botroide	Vaginoscopia, fistula rectovestibular Tomografía: lesión pélvica.	Abordaje sagital posterior: resección de la duplicación con corrección de la malformación anorrectal	Pronóstico: bueno 8 meses de seguimiento. <i>Duplicación rectal con mucosa rectal normal.</i>	Las duplicaciones con prolapso a nivel de vulva debemos descartar un Rabdomiosarcoma botroide. El tratamiento de las duplicaciones rectales es la resección quirúrgica.	4 C
Chandramoul I y Colis.	Prevalencia	Sexo: Masculos 11 y femeninos 16 1 mes a 5 años N: 27 duplicaciones entéricas 5 duplicaciones rectales	Cardíacas, Microcefalia, Hernia diafragmática Síndrome de Prune-Belly, Secuestro pulmonar, Mielomeningocele	4 estreñimiento 2 abscesos perineales y fistulas perineales.	-	Teratoma sacroccoccigeo quistico y Meningocele anterior	Rx. de abdomen, ultrasonido, Colon por enema y Gammagrama.	Abordaje sagital posterior. Resección de la duplicación.	-	67% síntomas en < 1 año de edad. 48% de las duplicaciones entéricas tienen mucosa gástrica Las duplicaciones rectales se presentan en el espacio presacro y pueden dar obstrucción del recto. Las duplicaciones quisticas generalmente desembocan en la región perineal y pueden tener mucosa gástrica que puede presentar sangrado	2 B
Rauch y Colis.	Reporte de caso	Femenino 1 día N:1	-	Retención aguda de orina, distensión abdominal dificultad respiratoria por tórax restrictivo.	Duplicación rectal no comunicante anterior.	Teratomas, quistes dermoides, neurofibroma, ependimoma, hidrocolpos, neuroblastoma, meningocele anterior, sarcoma osteogénico	Colon por enema, Tomografía, Vaginoscopia y cistoscopia.	Drenaje perineal y posteriormente: abordaje posterior sacroperineal con resección de la duplicación.	Pronóstico: buena continencia fecal y urinaria. <i>Duplicación rectal.</i>	Las duplicaciones rectales producen síntomas dependiendo de tamaño, localización y composición; el abordaje quirúrgico para la resección es variable según la literatura. Se han reportado abordajes abdominoperineales	4 C
Michael P y Colis.	Serie de casos	Masculos 3 y Femeninos 8 1 a 216 meses (media 17 meses) N:11	-	Prolapso rectal (3) Hematoquezia, Tenesmo, Constipación, Absceso perineal, Retención urinaria Masa palpable (11) Fistulas (5).	Duplicaciones s quísticas retrorectales no comunicantes	Teratoma, Quiste dermoide, Meningocele anterior, Leiomiomasarcom a rectal, Cordoma.	-	Transanal (n = 8) Postanal (n = 2) Sagital posterior (n=1)	Pronostico: bueno todos pacientes con continencia fecal. <i>Duplicaciones rectales, 6 pacientes tenían mucosa gástrica ectópica 5. degeneración maligna. El tratamiento es la resección quirúrgica.</i>	La presentación clínica de la duplicación rectal depende de: 1. tamaño 2. fistulización 3. infección de la duplicación 4. la presencia de mucosa gástrica ectópica 5. degeneración maligna. El tratamiento es la resección quirúrgica.	4 C
Springall R y Colis.	Reporte de caso	Masculino 49 años N:1	-	Retención urinaria Cambio en el patrón evacuatorio, Absceso perineal	Duplicación quistica comunicante posterior al recto	-	Colon por enema, sigmoidoscopia más biopsia	Resección por abordaje abdominoperineal.	- <i>Adenocarcinoma mas duplicación rectal quística comunicante</i>	Las duplicaciones son lesiones congénitas benignas. El colon por enema ha demostrado una buena herramienta en duplicaciones comunicantes; el tratamiento generalmente es la resección en lesiones quísticas pero en lesiones tubulares extensas esta descrito la comunicación proximal y/o distal.	4 C
Inglatera											

Singh B. y Cols. 1980 1980 EEUU	Reporte de caso	Masculino 11 meses N:1	-	Estreñimiento, Tenesmo, Masa palpable.	Duplicación rectal quística no comunicante Posterior.	-	Colon por enema: recto desplazado anterior por lesión retrorectal.	Posterior; Abordaje sacro perineal.	- <i>Duplicación quística de recto.</i>	El tratamiento ideal de las duplicaciones rectales quísticas es la resección con preservación del esfínter anal.	4 C
Coiln J. y Cols. 1979 - Inglaterra 46	Reporte de caso	Femenino 26 años N:1	-	Masa pélvica palpable, Retención urinaria.	Duplicación rectal quística no comunicante retrorectal.	-	Sigmoidoscopia Colonoscopia Biopsia por aguja fina	Drenaje por laparotomía, quiste recidivante con resección por abordaje abdominoperineal.	- <i>Duplicación rectal mas Adenocarcinoma mucoso</i>	La malignización de las duplicaciones del tracto digestivo son raras, se presenta en pacientes adultos.	4 C
Waldbaum R y Cols. 1975 1974 EEUU	Reporte de caso	Masculino 3 meses N: 1	Fistula rectouretral.	Evacuaciones y gas por uretra, Estreñimiento, masa palpable-	Duplicación rectal tubular posterior comunicante proximal- extramural-	-	Colon por enema: duplicación rectal tubular posterior.	Abdominal: colectomía, resección de la duplicación y la fistula rectouretral posteriormente cierre de la colectomía,	Pronóstico: bueno 4 años sin fistula y sin constipación. -	En paciente con duplicación tubular y fistula rectouretral, esta indicado realizar cierre de fistula y comunicación proximal de la duplicación.	4 C
Jegathesan S y Cols. 1975 - EEUU	Reporte de caso	Femenino 1 año N:1	-	Estreñimiento, Masa rectal palpable	Duplicación rectal quística no comunicante retrorectal.	Quistes retrorectales Teratoma sacrocoelígeo, Meningocele anterior, Neoplasias.	Colon por enema: defecto de llenado por masa retrorectal que desplaza al recto hacia delante	Laparotomía resección parcial de la duplicación quística	Pronostico: bueno <i>Duplicación rectal.</i>	El tratamiento de las duplicaciones es la resección. Las duplicaciones retrorectales se pueden abordar a través de una incisión sacroperineal con resección de la lesión aunque algunos autores prefieren el abordaje peritoneal (abdominal).	4 C
Lieutenant J y Cols. 1973 1973 Inglaterra	Reporte de caso	Femenino 3 años N.1	-	Masa abdominal palpable.	Duplicación rectal quística no comunicante posterior.	Quistes demoides, teratomas sacrocoelígeo, Quistes entéricos.	Colon por enema Urografía excretora, rectosigmoidoscopia.	Transabdominal resección.	- -	Se han reportado varios manejos de las duplicaciones del tracto digestivo como son Resección simple, anastomosis de la duplicación con intestino normal, Masupialización de la lesión y creación de un lumen común.	4 C