

Vólvulo gástrico agudo por asplenia en un paciente con síndrome de Smith-Lemli-Opitz

V. Ibáñez¹, J.A. Montalvo¹, R. Pérez², I. Centelles², R. Tosca², V. Sancho¹

¹Unidad de Cirugía Pediátrica. ²Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos, Hospital General de Castellón

RESUMEN: Presentamos un caso de vólvulo gástrico agudo en un niño de 10 años con síndrome de Smith-Lemli-Opitz. El paciente fue intervenido con carácter urgente hallando un vólvulo organoaxial secundario a una agenesia de bazo en ausencia de otras alteraciones viscerales. Ante el importante compromiso vascular se realizó una revisión quirúrgica 48 horas más tarde para valorar la extensión de la necrosis gástrica, procediéndose a la resección del fundus y a la fijación definitiva del estómago.

Se revisan las características clínicas, radiológicas y terapéuticas de esta infrecuente patología.

PALABRAS CLAVE: Vólvulo gástrico; Asplenia; Síndrome de Smith-Lemli-Opitz.

ACUTE GASTRIC VOLVULUS SECONDARY TO ASPLENIA IN A CHILD WITH SMITH-LEMLI-OPITZ SYNDROME

ABSTRACT: An acute gastric volvulus in a 10 years old boy with Smith-Lemli-Opitz syndrome is reported. He was immediately operated on and an organoaxial volvulus secondary to spleen agenesis was found. No other visceral malformation was present. Because of gastric ischemia, a second-look procedure was performed 48 hours later in order to assess necrosis extent. Gastric fundus had to be resected and the stomach was definitively fixed to the abdominal wall.

Clinical, radiological and therapeutic characteristics of this unusual pathology are reviewed.

KEY WORDS: Gastric volvulus; Asplenia; Smith-Lemli-Opitz syndrome.

INTRODUCCIÓN

El vólvulo gástrico es un cuadro poco frecuente en general y en la población pediátrica en particular. Entre 1899 y 1991 se habían comunicado 77 casos agudos según la revisión realizada por Miller⁽¹⁾; si bien pueden encontrarse al menos 18 referencias posteriores comunicando nuevos casos⁽²⁻¹⁹⁾. En su forma aguda constituye una emergencia quirúrgica

con una mortalidad estimada en un 21% por complicaciones derivadas de la isquemia gástrica⁽¹⁾.

Presentamos un caso en un paciente afecto de síndrome de Smith-Lemli-Opitz, caracterizado por la asociación de retraso mental, criptorquidia, ptosis palpebral y ventanas nasales antevertidas⁽²⁰⁾, en el que una agenesia de bazo fue el origen del cuadro. La asplenia se presenta en un 90% de los casos asociada a otras anomalías viscerales, principalmente cardiopatías complejas, en el llamado síndrome de asplenia o de Ivemark, determinando la cardiopatía la supervivencia del sujeto^(4, 16). Ocasionalmente se presenta de forma aislada dando lugar a cuadros infecciosos de repetición por gérmenes capsulados o sepsis fulminante^(21, 22), siendo destacable la ausencia de episodios infecciosos en este paciente.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 10 años afecto de síndrome de Smith-Lemli-Opitz sin control clínico actual, que acude a puerta de Urgencias por cuadro de vómitos de repetición el día anterior que habían cesado en las últimas horas, coincidiendo con el desarrollo de una gran distensión epigástrica y deterioro del estado general. A su ingreso el paciente fue trasladado a la Unidad de Cuidados Intensivos por cuadro de shock, iniciándose su reanimación. Se comprobó la imposibilidad de pasar una sonda nasogástrica a cámara gástrica y la presencia de una gran burbuja gástrica en la radiografía simple (Fig. 1).

Ante los hallazgos clínico-radiológicos se realizó una laparotomía exploradora hallando un vólvulo gástrico organoaxial que condicionaba una enorme dilatación de la cámara gástrica con importante compromiso vascular. Se procedió a la devolución del estómago, comprobándose la ausencia de bazo en la celda esplénica, lo que permitía la completa movilidad del estómago en su eje organoaxial. Tras la devolución se aspiraron 600 cc de material hemático de la cámara gástrica y se aplicaron compresas calientes, posponiéndose la resección de las zonas con viabilidad dudosa en un se-

Correspondencia: Vicente Ibáñez Pradas, C/ Arquitecto Lucini 25-11, 46009 Valencia.



Figura 1. Radiografía de abdomen al ingreso en la que se aprecia una gran burbuja gástrica, característica del vólvulo agudo.

gundo tiempo. El resto de vísceras abdominales no presentaban anomalías. A las 48 horas se procedió a la resección del fundus gástrico mediante suturas automáticas y del epiplón gastrocólico desvitalizado, fijando el estómago a la pared abdominal. Tras 7 meses de seguimiento no se han presentado complicaciones derivadas de su cuadro agudo.

El análisis histológico del epiplon resecado demostró la presencia de un bazo ectópico de 2 cm de diámetro en su interior.

DISCUSIÓN

El estómago está fijado en su posición anatómica por diversos ligamentos que le impiden rotar sobre sí mismo, siendo el omento mayor, el ligamento gastroesplénico y el bazo las principales estructuras de sujeción⁽¹⁹⁾. La ausencia, el escaso desarrollo o la laxitud de estos elementos, o la existencia de defectos diafragmáticos, permitirán la aparición del vólvulo gástrico. Se han comunicado casos en pacientes con hernia paraesofágica y diafragmática⁽²³⁾, y en casos de heterotaxia (síndromes de asplenia o polisplenia) por las malro-

taciones y defectos de fijación en las vísceras abdominales que asocian^(4, 5, 15, 16, 19). En los casos idiopáticos sólo se encuentra un estómago excesivamente móvil o sin ligamentos de sujeción^(17, 24, 25). En nuestro caso la ausencia del bazo fue el origen del vólvulo, destacando el hecho de que este paciente alcanzara la infancia tardía sin problemas infecciosos a pesar de la práctica ausencia de tejido esplénico, puesto que la mortalidad de este cuadro supera el 50% en las diferentes series debido a sepsis por gérmenes capsulados, habiéndose descrito también en casos de hipoplasia esplénica^(21, 22).

Según la forma de presentación el vólvulo puede ser agudo o crónico, y según el eje de giro, organoaxial (entre el hialto y el píloro) o mesentericoaxial (entre ambas curvaturas), habiéndose descrito la rotación en ambos ejes⁽¹⁴⁾. Dos tercios de los casos comunicados son del tipo organoaxial⁽²³⁾.

La clínica del vólvulo agudo se ajusta a la presentada por nuestro paciente, con vómitos iniciales que progresan hacia náuseas no productivas y aparición de una gran distensión epigástrica que, junto con el stop de la sonda nasogástrica, constituyen la *tríada de Borchard*⁽²⁶⁾, patognomónica de este cuadro. Aquellos casos sin una causa anatómica definida suelen dar lugar a vólvulos de tipo crónico, caracterizados por los vómitos y la distensión abdominal generalizada, precisando su diagnóstico en ocasiones de un alto índice de sospecha^(9, 24, 27).

El estudio radiológico en el cuadro agudo presenta una imagen característica con una gran burbuja gástrica (Fig. 1), mientras que en el crónico los hallazgos pueden ser inespecíficos. Se ha descrito la presencia de una distensión abdominal generalizada en pacientes con debut precoz, planteándose el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Hirschsprung. El uso de contraste baritado puede ofrecer diversos hallazgos como descenso del fundus gástrico, elevación de la curvatura mayor, cruce de la curvatura mayor con el esófago, presencia de dos niveles hidroaéreos en el estómago o vaciamiento del píloro en dirección caudal⁽²⁴⁾.

El tratamiento del vólvulo agudo es la cirugía urgente en caso de que no sea posible pasar una sonda hasta la cavidad gástrica. Esta simple maniobra es suficiente en ocasiones para revertir el cuadro^(3, 18), puesto que un estómago lleno de contenido es más propenso a la volvulación. Ya en el campo quirúrgico, en caso de dilatación masiva del estómago, la descompresión mediante punción con aguja puede ser muy útil, aunque debe cerrarse la zona de punción inmediatamente tras el vaciamiento, a riesgo de extraviar el punto exacto una vez que el estómago haya vuelto a su tamaño normal. Tras la devolvulación debe realizarse la pexia gástrica para evitar recidivas. En nuestro caso diferimos la fijación hasta comprobar la extensión de la necrosis.

En los casos crónicos se puede optar por una actitud más conservadora con tratamiento postural en decúbito prono antes de optar por la fijación quirúrgica⁽²⁴⁾, que puede realizarse mediante gastrostomía para simultanear fijación de la víscera y alimentación postoperatoria⁽²⁸⁾, pexia percutánea asistida con fibroendoscopia⁽³⁾ o por vía laparoscópica⁽¹⁷⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miller DL, Pasquale MD, Seneca RP, Hodin E. Gastric volvulus in the pediatric population. *Arch Surg* 1991;**126**:1146-1149.
2. Park WH, Choi SO, Suh SJ. Pediatric gastric volvulus: Experience with 7 cases. *J Korean Med Sci* 1992;**7**:258-263.
3. Cameron BH, Blair GK. Laparoscopic-guided gastropexy for intermittent gastric volvulus. *J Pediatr Surg* 1993;**28**:1628-1629.
4. Marhuenda C, Mir I, Pérez A, Yeste D, Carreño JC, Gil-Vernet JM, Boix-Ochoa J. Vólvulo gástrico agudo en un paciente con síndrome de asplenia. *Cir Pediatr* 1993;**6**:44-45.
5. Chang J, Brueckner M, Touloukian RJ. Intestinal rotation and fixation abnormalities in heterotaxia: Early detection and management. *J Pediatr Surg* 1993;**28**:1281-1285.
6. López D. Acute mesentero-axial volvulus of the stomach in a child. *Med J Malaysia* 1993;**48**:351-354.
7. Morales D, Rodríguez JC, Casado F, Naranjo A. Vólvulo gástrico en una paciente con condrrodysplasia punctata. *Cir Pediatr* 1994;**7**:143-145.
8. McIntyre RC Jr, Bensard DD, Karrer FM, Hall RJ, Lilly JR. The pediatric diaphragm in acute gastric volvulus. *J Am Coll Surg* 1994;**178**:234-238.
9. Ogunbiyi OA. Gastric volvulus: more common than previously thought? *Afr J Med Sci* 1994;**23**:379-384.
10. García JA, García M, Romance A, Sánchez JC. Wandering spleen and gastric volvulus. *Pediatr Radiol* 1994;**24**:535-536.
11. Burke G, Mercado Deane MG, Burton EM. Organoaxial gastric volvulus detected by Meckel scan. *Clin Nucl Med* 1994;**19**:598-599.
12. Andiran F, Tanyel FC, Balkanci F, Hiçönmez A. Acute abdomen due to gastric volvulus: diagnostic value of a single plain radiograph. *Pediatr Radiol* 1995;**25**:S240.
13. Samuel M, Burge DM, Griffiths DM. Gastric volvulus and associated gastro-oesophageal reflux. *Arch Dis Child* 1995;**73**:462-464.
14. Adebamowo CA, Wahab TA, Ladipo JK. Gastric volvulus: a report of four cases. *West Afr J Med* 1996;**15**:126-131.
15. Nakada K, Kawaguchi F, Wakisaka M, Nakada M, Enami T, Yamate N. Digestive tract disorders associated with asplenia/polysplenia syndrome. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:91-94.
16. Okoye BO, Bailey DM, Cusik EL, Spicer RD. Prophylactic gastropexy in the asplenia syndrome. *Pediatr Surg Int* 1997;**12**:28-29.
17. Odaka A, Shimomura K, Fujioka M, Inokuma S, Takada S, Yamada H, Ishida H, Murata N, Idezuki Y. Laparoscopic gastropexy for acute gastric volvulus: a case report. *J Pediatr Surg* 1999;**34**:477-478.
18. Uc A, Kao SC, Sanders KD, Lawrence J. Gastric volvulus and wandering spleen. *Am J Gastroenterol* 1998;**93**:1146-1148.
19. Aoyama K, Tateishi K. Gastric volvulus in three children with asplenic syndrome. *J Pediatr Surg* 1986;**21**:307-310.
20. Jones KL. Smith-Lemli-Opitz syndrome. En: Jones KL. *Smith's recognizable patterns of human malformation*. 4th ed. Philadelphia: W.B. Saunders, 1988; 104-105.
21. Dyke MP, Martin RP, Berry PJ. Septicaemia and adrenal haemorrhage in congenital asplenia. *Arch Dis Child* 1991;**66**:636-637.
22. Gill DG, Kara M. Septicaemia and adrenal haemorrhage in congenital asplenia. *Arch Dis Child* 1991;**66**:1366.
23. Cameron AEP, Howard ER. Gastric volvulus in childhood. *J Pediatr Surg* 1987;**22**:944-947.
24. Honna T, Kamii Y, Tsuchida Y. Idiopathic gastric volvulus in infancy and childhood. *J Pediatr Surg* 1990;**25**:707-710.
25. Asch MJ, Sherman NJ. Gastric volvulus in children: Report of two cases. *J Pediatr Surg* 1977;**12**:1059-1062.
26. Borchardt M. Zur Pathologie und Therapie des Magen Volvulus. *Arch Klin Chir* 1904;**74**:243-260.
27. Youssef SA, Di Lorenzo M, Yazbeck S, Ducharme JC. Gastric volvulus in children. *Chir Pediatr* 1987;**28**:39-42.
28. Idowu J, Aitken DR, Georgeson KE. Gastric volvulus in the newborn. *Arch Surg* 1980;**115**:1046-1049.