

Heterotaxia-poliesplenía, abordaje del hiato esofágico para técnica de Nissen

M. López Díaz, I. Cano Novillo, R. Tejedor Sánchez, S. Fuentes Carretero, A. Gómez Fraile

Hospital Universitario 12 De Octubre. Madrid.

RESUMEN

Introducción. La heterotaxia es un fallo en el desarrollo embrionario para la consecución de una simetría izquierda-derecha.

Objetivo. Presentación de un caso de heterotaxia y mostrar una vía de abordaje para la funduplicatura.

Material y métodos. Niña con síndrome de heterotaxia-poliesplenía con reflujo gastroesofágico y dolor abdominal recurrente. Se decide realizar tratamiento antirreflujo laparoscópico con funduplicatura tipo Nissen con acceso derecho al hiato y a los pilares diafragmáticos.

Conclusiones. Está en discusión la cirugía en este tipo de síndromes, indicándose únicamente en los casos de dolor abdominal recurrente, cuadros suboclusivos o cuando existe un diagnóstico de reflujo gastroesofágico; el dilema está entre el abordaje laparoscópico o la laparotomía clásica. La mayor dificultad del abordaje laparoscópico es la centralización de un hígado grande y la colocación del estómago a la derecha a pesar de que el hiato esofágico se sitúe normalmente en el lado izquierdo.

PALABRAS CLAVE: Heterotaxia; *Situs ambiguous*; Reflujo gastroesofágico; Nissen; Laparoscopia.

HETEROTAXY-POLYSPLENIA, APPROACH TO THE ESOPHAGEAL HIATUS FOR NISSEN TECHNIQUE

ABSTRACT

Introduction. Heterotaxy is a failure in embryonic development to achieve left-right symmetry.

Objective. To report a case of heterotaxy and show a surgical approach for fundoplication.

Material and methods. A girl with heterotaxy-polysplenía syndrome with gastroesophageal reflux and recurrent abdominal pain. It was decided to perform laparoscopic antireflux treatment with Nissen fundoplication with approach by the right side of the diaphragmatic hiatus and pillars.

Correspondencia: María López Díaz. Hospital Universitario 12 de Octubre. Avda. de Córdoba s/n. 28041 Madrid
E-mail: malopezd.hdoc@salud.madrid.org

Expuesto como póster en el Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica. La Coruña 2007

Recibido: Enero 2011

Aceptado: Octubre 2011

Conclusions. Surgery is being discussed in these syndromes, indicating only in cases of recurrent abdominal pain, subocclusive lesions or when diagnosis of gastroesophageal reflux is done. The dilemma is between laparoscopic or classical laparotomy. The main difficulty of the laparoscopic approach is the enlarged liver and stomach placement right despite the esophageal hiatus is normally on the left side.

KEY WORDS: Heterotaxy; *Situs ambiguous*; Gastroesophageal reflux; Nissen, laparoscopy.

INTRODUCCIÓN

La heterotaxia se define como una disposición anormal de los órganos. Se asocia frecuentemente con malformaciones cardíacas mayores y, muy frecuentemente, se encuentra como hallazgo casual en el cribado de un niño con cardiopatía compleja⁽¹⁾. Antiguamente, la nomenclatura para este tipo de síndromes era confusa. Podemos describir varios tipos de anomalías dentro del eje de asimetría izquierda-derecha del ser humano (Tabla I). Las anomalías del tracto digestivo asociadas con el síndrome de heterotaxia incluyen malrotación, malposición y malfijación de los órganos abdominales. A causa del fallo en la lateralización del eje izquierda-derecha de este síndrome, los ligamentos que fijan el tubo digestivo normalmente son defectuosos y esto lleva a la malrotación o incluso al vólvulo del intestino⁽²⁾. En el estudio de Hsu se observa una mayor incidencia de hernia hiatal en los pacientes con isomerismo, siendo más frecuente en aquellos con atresia pulmonar. Esto lleva a vómitos e infecciones respiratorias de repetición⁽²⁾. La decisión de la intervención quirúrgica en estos pacientes con reflujo o hernia hiatal se debería tomar de forma similar a pacientes sin este síndrome. La disyuntiva aparece cuando se debe elegir la vía de acceso y el lugar para las incisiones.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos el caso de una niña de 4 años con síndrome de heterotaxia-poliesplenía derivada de otros hospitales y

Tabla I Tratamiento médico y quirúrgico

<i>Situs solitus</i>	<i>Disposición normal de la anatomía torácica y visceral</i>
Heterotaxia	Cualquier forma anormal de disposición del situs torácico y del abdominal; cualquier desviación del <i>situs solitus</i>
<i>Situs inversus totalis</i>	Disposición en espejo de todos los órganos internos
<i>Situs ambiguus</i>	Disposición anormal de los órganos internos con discordancia torácica y visceral de la anatomía usualmente caracterizado por anomalías congénitas
Isomerismo izquierdo	Un subtipo de <i>situs ambiguus</i> caracterizado por un “lado izquierdo bilateral”: poliesplenia, pulmones bilobulados de forma bilateral y malformaciones cardíacas
Isomerismo derecho	Un subtipo de <i>situs ambiguus</i> caracterizado por un “lado derecho bilateral”: asplenia, pulmones trilobulados de forma bilateral y malformaciones cardíacas
Asplenia	Sin bazo
Poliesplenia	Formación anormal de tejido esplénico incluyendo el bazo único con múltiples septos o múltiples bazos
Síndrome de asplenia	Igual que isomerismo derecho
Síndrome de poliesplenia	Igual que isomerismo izquierdo
Síndrome de Ivemark	Los primeros casos descritos por Ivemark con asplenia y malformaciones cardíacas, posteriormente generalizado para referirse a los casos de asplenia y poliesplenia
Defectos de lateralidad	Cualquier desviación del <i>situs solitus</i> ; también incluye el fallo en la asimetría (hígado centrado, persistencia de una vena cava superior bilateral)
Dextrocardia	Posición en el lado derecho del tórax más que en el izquierdo y con el ápex apuntando más al lado derecho que al izquierdo

en seguimiento por patología respiratoria, reflujo gastroesofágico y dolor abdominal recurrente. Está operada de una comunicación interauricular (CIA) y con tratamiento para el asma y antibioterapia profiláctica (penicilina) por su asplenia funcional. Presenta clínica de regurgitaciones frecuentes y vómitos ocasionales con los accesos de tos que son de predominio nocturno. Presenta tos nocturna y varios ingresos en el área de urgencias por clínica ORL. Desde el comienzo del tratamiento médico antirreflujo ha notado leve mejoría, empeorando tras la suspensión del mismo. Además de estos síntomas, la niña se queja casi de forma diaria de dolor abdominal de más de 3 meses de evolución. Aporta varias pruebas de imagen en las que se reconoce su defecto en la lateralización. La TC de abdomen muestra poliesplenia retrogástrica, un estómago que se sitúa en el lado derecho con el hígado en la línea media. También se observa una interrupción de la vena cava inferior que se continúa con una vena ázigos engrosada. En la ecografía no se consigue identificar reflujo, aunque presenta un informe de otro hospital en cuyo tránsito digestivo se observa reflujo gastroesofágico y hernia hiatal. También aporta una pH-metría compatible con reflujo gastroesofágico. Con estos hallazgos y la clínica se decide tratamiento quirúrgico para funduplicatura laparoscópica tipo Nissen y exploración de cavidad abdominal. Técnica: realizamos la cirugía bajo anestesia general y con infiltración anestésica de dermatomo T10 y local en todos los puertos de entrada. Se hace técnica abierta a través del ombligo para introducir una lente de 5 mm y 30°, los trócares de trabajo se colocan a nivel de la línea media clavicular en ambos hipocondrios por encima de la línea umbilical y son de 3,5 mm, en la zona subxifoidea se coloca un separador de hígado 5 mm y una última pinza a nivel de la fosa ilíaca derecha de 3,5 mm para la sujeción del estómago. En la exploración se

encuentran bandas tipo Ladd en la unión del duodeno a la vesícula y el yeyuno, que se seccionan con bisturí eléctrico. La porta está preduodenal, el colon se encuentra en el lado izquierdo dejando el apéndice cecal medializado en la región mesogástrica. El hígado es de localización central de gran tamaño y la vesícula está parcialmente lateralizada al lado derecho. La dificultad técnica estriba en que el hiato esofágico tiene su entrada al abdomen en su localización normal en el lado izquierdo, pero el estómago se encuentra en el lado derecho. Esto proporciona mayor dificultad para elevar el hígado y se hace una disección más laboriosa del hiato. Los pilares se encontraron cerrados. El paso del manguito se hizo de forma contraria a lo habitual, pasando de izquierda a derecha por detrás del esófago. Dada la situación del apéndice se decidió realizar apendicectomía profiláctica.

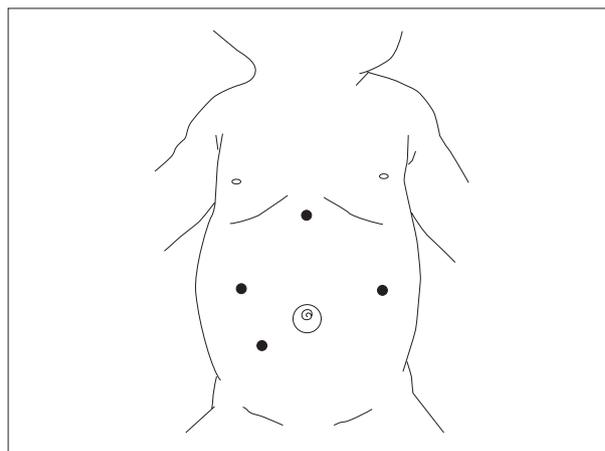


Figura 1. Colocación de puertos de entrada. Puntos: trócares 3,5 mm, circunferencia: ombligo lente 30°, 5 mm.

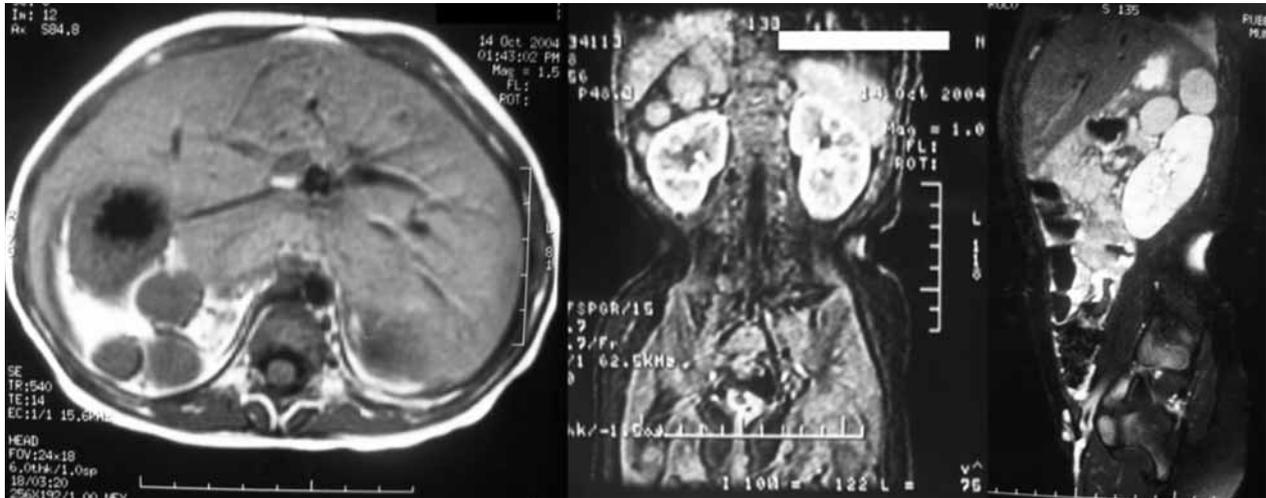


Figura 2. Imágenes de resonancia magnética en las que se ve el estómago en el lado derecho, el hígado centralizado y la poliesplenia.



Figura 3. Imagen de la cirugía en la que se ven las bandas de Ladd, el esófago que viene desde el lado izquierdo y la imagen del manguito de Nissen ya realizado.

RESULTADOS

Tras la cirugía la paciente comienza tolerancia oral con líquidos al día siguiente, seguido de una dieta blanda. Al alta la paciente está asintomática. El postoperatorio es similar al de cualquier otro paciente con *situs solitus* operado con esta técnica. Tras los controles rutinarios en consulta, la niña sigue refiriendo dolor abdominal aunque ya de forma ocasional. Mantiene la dieta basada en purés y triturados durante un mes, siguiendo nuestro protocolo para la cirugía antirreflujo. La paciente mantiene su medicación de inhibidores de la bomba de protones 3 meses. Ha mejorado su clínica de reflujo, no presenta vómitos y muestra una evolución muy positiva de la clínica respiratoria y de la esfera ORL. En un tránsito digestivo superior de control, el manguito se mantiene en su lugar sin apreciar reflujo.

DISCUSIÓN

Aunque la heterotaxia es un síndrome que se produce por la alteración de la simetría en el eje izquierda-derecha, lleva

consigo muchas alteraciones, de ahí su nombre de síndrome. Los defectos cardíacos, intestinales, de ligamentos, así como las alteraciones hematológicas e inmunológicas nos hacen pensar en este síndrome de forma muy global. La alteración en la fijación del tubo digestivo hace que sea más frecuente la hernia hiatal⁽²⁾ por lo que cabría pensar que sea más frecuente en estos niños el reflujo gastroesofágico, aunque otros autores postulan que el hecho de tener una heterotaxia no implica mayor riesgo de reflujo gastroesofágico⁽³⁾. Como en el resto de los pacientes con reflujo, el tratamiento médico hace que éstos se controlen sin necesidad de procedimientos más agresivos, pero en algunos casos no es suficiente y requieren cirugía para su corrección. En nuestra paciente se presentaba asociado al reflujo un dolor abdominal recurrente no epigástrico de causa desconocida. Por todos estos motivos se decidió la cirugía correctora del reflujo y una laparoscopia exploradora extirpando el apéndice de forma profiláctica ya que se encontraba en situación anormal. La vía de acceso, tanto para el procedimiento de Ladd como para otras intervenciones, también está discutido ya que algunos autores defienden que se realice la cirugía a cielo abierto para facilitar las adhesiones y

así impedir el vólvulo intestinal, mientras que otros defienden la laparoscopia para evitar la obstrucción intestinal⁽³⁾. En la literatura están descritos varios procedimientos como colecistectomías, sigmoidectomías o *by-pass* gástrico en pacientes con *situs inversus*^(4,5). En el artículo de Koo se comenta la desorientación que se sufre por la disposición de los órganos en espejo y la posición del cirujano y propone en su artículo la colocación del cirujano entre las piernas del paciente. En nuestro caso el protocolo quirúrgico para Nissen laparoscópico es siempre con el cirujano entre las piernas del paciente. La colocación de trócares la hemos hecho en espejo respecto a la forma habitual, de manera que sólo cambia el trócar de la fosa ilíaca ya que el resto están o en línea media o son simétricos. Nuestra paciente no presenta un *situs inversus totalis* sino una heterotaxia tipo isomerismo izquierdo por lo que la mayor dificultad encontrada ha sido en la entrada del esófago en la cavidad abdominal, ya que éste entra desde la izquierda para luego alcanzar el estómago a la derecha. La clave para conseguir una buena funduplicatura está en lograr una buena disección del esófago abdominal y asegurar una exposición adecuada de ese lugar elevando bien el hígado. Normalmente usamos una endotorunda para elevar el hígado y es suficiente, pero en este caso nos hemos ayudado de un retractor de hígado

que nos ayudó a elevar más superficie hepática. El paso del manguito lo hicimos de derecha a izquierda del paciente al contrario del resto de Nissen clásicos, al igual que el artículo descrito por Tsung⁽⁴⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Smith SD. Disorders of intestinal rotation and fixation. En: Grosfeld JL, O'Neil JA Jr, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds.). *Pediatric Surgery*. 6th ed. Vol. 2. Philadelphia: Mosby/Elsevier; 2006. p. 1172-92.
2. Hsu JY, Chen SJ, Wang JK, Ni YH, Chang MH, Wu MH. Clinical implication of hiatal hernia in patients with right isomerism. *Acta Paediatr*. 2005; 94 (9): 1248-5.
3. Tashjian DB, Weeks B, Brueckner M, Touloukian RJ. Outcomes after a Ladd procedure for intestinal malrotation with heterotaxia. *J Pediatr Surg*. 2007; 42: 528-31.
4. Tsung A, Feliz A, Kane TD. Laparoscopic Nissen fundoplication in an infant with situs inversus. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2007; 17 (5): 698-700.
5. Koo KP. Laparoscopic Nissen fundoplication in a patient with situs inversus totalis: an ergonomic consideration. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A*. 2006; 16 (3): 271-3.