

Vólvulo de sigmoides recurrente como manifestación inicial de enfermedad de Hirschsprung: reporte de un caso

DRA. SILVANA TOMEZZOLI^a, DRA. SANDRA G. FIORINI^a Y DR. IGNACIO DÍAZ SAUBIDET^a

RESUMEN

El vólvulo de colon sigmoides (VS) es una entidad muy poco frecuente en pediatría y raramente descrita en la bibliografía. Puede producirse de forma primaria en relación a factores anatómicos predisponentes, o ser secundaria a otras patologías. Se presenta el caso de una paciente de 14 años de edad, que tras reiterados episodios de oclusión intestinal secundaria a vólvulo sigmoideo, se arriba al diagnóstico de enfermedad de Hirschsprung (EH).

Palabras clave: vólvulo sigmoide, enfermedad de Hirschsprung, presentación atípica.

SUMMARY

Sigmoid volvulus is an uncommon entity in children and has been rarely described in the literature. It may occur as a primary form related to several anatomical predisposing factors or secondary to other diseases. We report the case of a 14 year old patient who, after repeated episodes of intestinal obstruction secondary to sigmoid volvulus, was diagnosed as Hirschsprung's disease.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una entidad clínica caracterizada por una obstrucción funcional del colon, debido a la ausencia congénita de células ganglionares en los plexos nerviosos de la zona distal del intestino. Suele presentarse desde el nacimiento con incapacidad de expulsar meconio en las primeras 24 horas de vida o las primeras semanas de vida con constipación, distensión y oclusión intestinal. Muy raramente se presenta con abdomen agudo quirúrgico por vólvulo de sigma.

El objetivo de esta publicación es exponer un caso atípico de EH en cuanto a clínica y edad de presentación, siendo que el retraso en su diagnóstico y tratamiento impactan sobre la morbimortalidad de estos pacientes.

CASO CLÍNICO

Paciente de 14 años de edad, previamente sana, con el antecedente de episodios aislados de constipación, que consulta por distensión y dolor abdominal.

Al examen físico se encuentra en buen estado general, eutrófico, presentando como dato positivo distensión abdominal severa, sin reacción peritoneal, y dolor difuso a predominio de región hipogástrica, los ruidos hidroaéreos se encontraban disminuidos. Por el antecedente y la clínica presentada se realiza tacto rectal a fin de descartar impactación fecal baja, se constata ampolla rectal vacía.

La paciente es internada completándose el diagnóstico con los siguientes exámenes:

- Radiografía de abdomen de pie con evidencia de distensión severa y generalizada del marco colónico con predominio de segmentos transversos y descendente, sin presencia de materia fecal (ver Figura 1).
- Exámenes de laboratorio: hemograma, ionograma, función renal, hepática y pancreática sedimento urinario, que fueron normales.

Por presentar la paciente gran distensión abdominal determinada por abundante aire en colon, se realiza colon por enema observándose imagen en "pico de pato", compatible con vólvulo de sigma.

Tratamiento: a través de la colonoscopia se procede a la devolvulación, constatándose eliminación de gases y mejoría clínica.

La paciente evoluciona favorablemente por lo que se otorga egreso hospitalario.

Posteriormente presenta en reiteradas oportunidades cuadros clínicos similares, que se resuelven con la sola colocación de sonda

a. Unidad 15. Clínica Quirúrgica. Hospital de Niños "Dr. Ricardo Gutiérrez". Ciudad Autónoma de Buenos Aires.
silvanatomezzoli@yahoo.com.ar
sandrafiorini@fibertel.com.ar

Figura 1

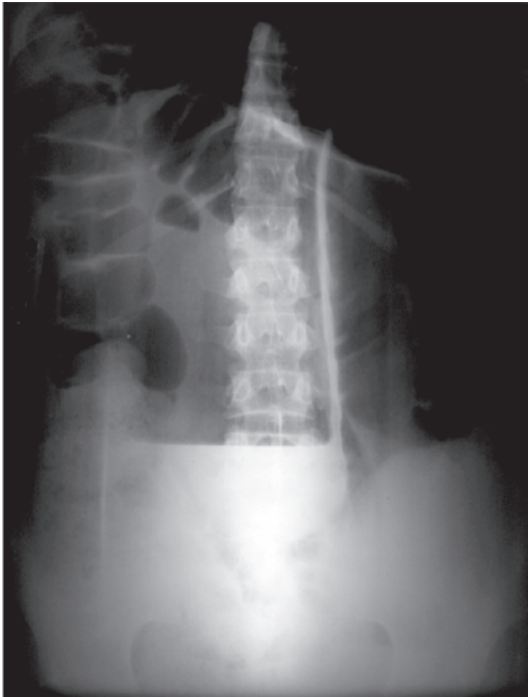


Figura 2

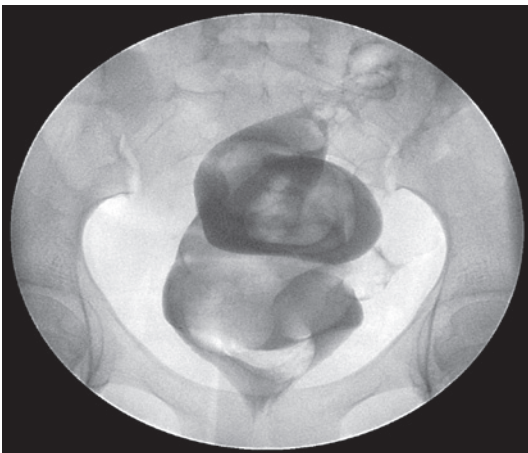
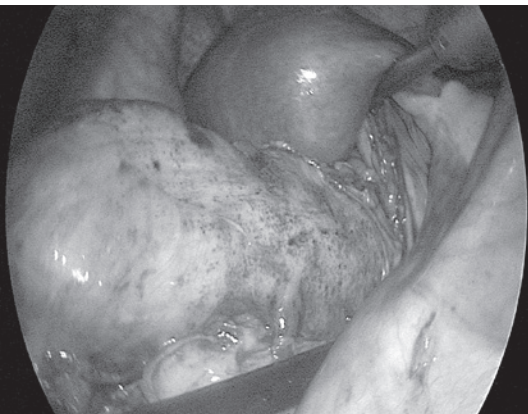


Figura 3



rectal, franqueando la región volvulada. Debido a la reiteración del cuadro se procede a una mesosigmoideoplastia laparoscópica con toma de biopsia de la pared rectal, que confirma el diagnóstico de EH.

Al continuar presentando episodios de vólvulo sigmoideo se decide realizar colostomía sigmoidea en asa de descarga y toma de muestras de biopsia en plica peritoneal y boca de ostomía para determinar el nivel de aganglionosis, comprobándose la presencia de células ganglionares en sitios mencionados (plica peritoneal y boca de ostomía). Posteriormente se realiza el descenso videoasistido de la boca proximal de la ostomía con anastomosis coloanal y resección del intestino distal, rehaciendo la ostomía a nivel de ángulo esplénico de descarga para protección de la anastomosis. Nueve meses después se realiza inspección anal y calibración asociado a un estudio contrastado de intestino distal a la ostomía donde se comprueba su permeabilidad sin estenosis, lo que permite de este modo el cierre definitivo de ostomía con evolución favorable.

DISCUSIÓN

El VS es una patología poco frecuente en la infancia que raramente es considerada en el diagnóstico diferencial del dolor abdominal agudo o recurrente de la oclusión intestinal.

El vólvulo colónico representa un 3-5% de las obstrucciones intestinales en adultos, siendo menos frecuente en niños.

En la etiología del VS en los niños se considera la presencia de un colon largo y redundante, que permite la rotación del sigma ocasionando oclusión intestinal, con riesgo de obstrucción venosa o arterial.^{1,2}

Este cuadro puede ser secundario a patologías como ano imperforado, prune belly, malrotación intestinal y EH.³

En una revisión de casos de vólvulo de sigmoideos en niños menores de 18 años publicado por Sonia Salas et al,¹ entre 1940 y 1999 se reportaron 63 casos, de los cuales un 30% eran secundarios, y de estos un 58% fueron EH (11 casos del total)

De estos 11 pacientes con EH, 10 tuvieron presentación aguda y 1 presentación recurrente. La edad media fue 4.81 años, con una relación hombre-mujer de 3,5:1.¹

La edad media de presentación fue de 7 años, con una relación varón mujer 3,5:1.

Sarioğlu et al,⁴ reportaron la incidencia de vólvulo colónico en pacientes con EH del 0,66%. En otras series pediátricas, la EH se encontró como causa subyacente en el 17% de los casos de VS.¹

La conducta quirúrgica en los pacientes con vólvulo de sigmoides asociado a la Enfermedad de Hirschsprung está determinada por el diagnóstico de dicha enfermedad y el tratamiento definitivo consiste en la resección completa del segmento intestinal aganglionar y la restitución del tránsito gastrointestinal. Esto puede realizarse de forma primaria –descenso colanal– o bien de manera diferida con un descenso coloanal y colostomía de protección temporaria con cierre posterior.

CONCLUSIÓN

El vólvulo de sigma es una entidad rara en pediatría, y su aparición obliga a descartar enfermedades asociadas siendo la Enfermedad de Hirschsprung una patología que debe descartarse a través de biopsia rectal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Salas S, Angel C, Salas N, et al. Sigmoid Volvulus in Children and Adolescents. *American College of Surgeons* 2000;6:717-723.
2. Ton M, Ruzal-Shapiro C, Stolar C, et al. Recurrent sigmoid Volvulus in a sixteen-year-old-boy: Case report and review of the literature. *J Ped Surg* 2004. Págs.1434-1436.
3. Ghaemi M, Bahar M, Motie M, et al. Late presentation of Hirschsprung's disease as sigmoid colon volvulus. Report of four cases and review of the literature. *Colorectal disease* 2010. Págs.702-705.
4. Sarioğlu A, Tanyel F, Büyükpamukçu N, et al. Colonic Volvulus: A rare presentation of Hirschsprung's Disease *J Ped Surg* 1997; 1:117-118.