

Enfermedad de Jodhpur

Emilio José Fernández Portilla,* Eugenio Salgado Ruiz,** Gustavo Teyssier Morales*

RESUMEN

Se conoce como enfermedad de Jodhpur a la obstrucción al tracto de salida gástrico adquirida idiopática primaria en la infancia. Esta patología tiene una historia reciente, ya que se describió por primera vez en 1997. A partir de entonces y hasta este momento, sólo se han reportado 14 pacientes en la literatura. Se describe el caso de un paciente de cinco años que presentó una obstrucción al tracto de salida gástrico en la que no se logró identificar alguna causa que originara dicha obstrucción, catalogándose como enfermedad de Jodhpur. Dentro de nuestro conocimiento, reportamos el primer caso en el país de dicha enfermedad. El objetivo es presentar el primer caso reportado de enfermedad de Jodhpur en México y mostrar la clasificación de Sharma para la obstrucción al tracto de salida gástrico en pediatría.

Palabras clave: Obstrucción al tracto de salida gástrico, enfermedad de Jodhpur.

Nivel de evidencia: IV.

Jodhpur's disease

ABSTRACT

The primary acquired idiopathic gastric outlet obstruction in children is known as Jodhpur's disease. This entity has a recent history, since it was first described in 1997. From this time on, only 14 cases have been reported in the literature. We describe the case of a five-year-old patient with an acquired gastric outlet obstruction in which no underlying cause could be identified; therefore, it was categorized as Jodhpur's disease. To our knowledge, this is the first case reported in the country. The objective is to present the first case report of Jodhpur's disease in Mexico and communicate Sharma's classification of gastric outlet obstruction in children.

Key words: Gastric outlet obstruction, Jodhpur's disease.

Level of evidence: IV.

INTRODUCCIÓN

La estenosis hipertrófica de píloro es la causa más común de obstrucción al tracto de salida gástrico (OTSG) en la edad pediátrica. Ésta se presenta prin-

cipalmente en las primeras semanas de vida; sin embargo, se han reportado casos en la edad adulta.¹⁻⁴

Además de la hipertrofia pilórica, se han descrito otras causas más raras de OTSG como úlceras gástricas, membranas antrales, ingesta de cáusticos, gastroenteritis eosinofílica y pseudo-obstrucción intestinal idiopática, por mencionar algunas.⁵

En 1997, Sharma y colaboradores realizaron una nueva clasificación para esta entidad en pacientes pediátricos. En ésta, se describe una nueva patología llamada «enfermedad de Jodhpur», considerándose una OTSG adquirida primaria.⁶

La incidencia de la OTSG en la infancia, excluyendo a la estenosis hipertrófica de píloro, es relativamente rara: se presenta aproximadamente en 1:100,000; dentro de éstas se incluyen la atresia y membrana pilórica, tumores gástricos, lesiones por enfermedad ácido péptica y por ingesta de cáusticos, entre las más comunes.¹ Hasta el momento de la revisión, sólo se encuentran publicados 14 casos de enfermedad de Jodhpur en la literatura.⁷

* Cirugía Pediátrica.

** Pediatría.

Hospital Español.

Recibido para publicación: 10/06/2014. Aceptado: 03/10/2014.

Abreviaturas:

OTSG = Obstrucción al tracto de salida gástrico.

ON = Óxido nítrico.

Correspondencia: Dr. Emilio José Fernández Portilla

Av. Ejército Nacional Núm. 613,
Torre Antonino Fernández, Consultorio 303,
Col. Granada, 11520, México, D.F.
Tel. 52031650, 52033176, Fax: 5545 7651
E-mail: drejfernandez@gmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino de cinco años de edad sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual, mismo que inició 15 días previos al ingreso con presencia de vómitos de contenido gastroalimentario de evolución progresiva, llegando a presentar hasta ocho en un día. Ingresó al Servicio de Urgencias por deshidratación e intolerancia a la vía oral. Pérdida de peso no cuantificada en este mismo periodo. Se negaron otros síntomas acompañantes. En la exploración física, se encontró con peso y talla por debajo de la percentila 5% para la edad, datos de deshidratación moderada y distensión en hemiabdomen superior, sin encontrar otro signo relevante.

Se realizaron estudios iniciales de laboratorio (biometría hemática, química sanguínea y electrolitos séricos), encontrando únicamente hipokalemia de 2.93. Radiografía simple de abdomen de pie con gastromegalia y buena distribución de aire distal.

La serie esofagogastroduodenal mostró estómago retencionista aumentado de tamaño llegando hasta el hueco pélvico, con importante dificultad para el vaciamiento. El píloro se encontró alargado y con estenosis, impidiendo el vaciamiento normal. Se presentó vómito a los 90 minutos de haber iniciado el estudio; después de dos horas y media, no pasó el medio de contraste al bulbo duodenal (*Figuras 1 y 2*).



Figura 1. Serie esofagogastroduodenal. Obstrucción al tracto de salida gástrico.

La endoscopia corroboró la gastromegalia, además de restos de alimento y líquido aproximadamente de 2,000 mL en su interior; a nivel pilórico, se encontró una franca estenosis puntiforme, que no permitió el paso del endoscopio pediátrico al duodeno.

Por este motivo y una vez estabilizado el paciente, se decidió realizar intervención quirúrgica. Se encontró como hallazgo una gastromegalia muy significativa; la región pilórica se observó con características normales, sin presencia de cicatrices que pudieran sugerir una afección ácido péptica a este nivel. Tampoco se palpó hipertrofia del músculo pilórico que explicara la obstrucción. Se realizó una piloroplastia de Heineke-Mikulicz, sin evidenciar otras lesiones al visualizar la luz pilórica y duodenal; el reporte histopatológico describió mucosa antropilórica con edema, congestión vascular e inflamación crónica leve a moderada no específica, sin alteraciones en las capas musculares (*Figura 3*).

El paciente permaneció cinco días en ayuno con sonda nasogástrica. Posterior a ello, iniciamos la vía oral con líquidos y, progresando la dieta, añadimos al manejo inhibidor de bomba de protones y procinético para mejorar la motilidad gástrica afectada por la dilatación. Actualmente, el paciente se encuentra a dos años de seguimiento sin medicamentos, con



Figura 2. Serie esofagogastroduodenal. Gastromegalia severa.

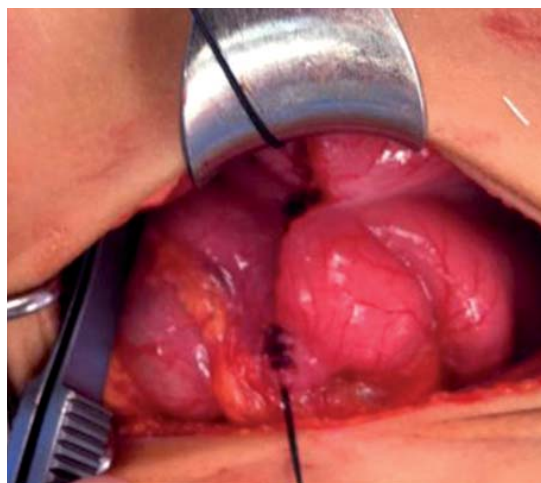


Figura 3. Píloroplastia de Heineke-Mikulicz.

adecuada tolerancia a la vía oral y manteniendo un adecuado incremento ponderal. No se han presentado hasta el momento complicaciones ni secuelas del padecimiento y la cirugía.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Jodhpur fue descrita por primera vez en 1997 en el Instituto de Salud de la Niñez en Jodhpur, Rajasthan, India; con los primeros cinco casos de OTSG sin una causa anatómica evidente, estos pacientes se presentaron con un cuadro de vómitos en proyectil no biliares de entre 15 días y 3 meses de evolución, y edades de entre los 3 meses y 6 años.⁶ A estos pacientes se les realizaron estudios de contraste que corroboraron la OTSG; requirieron píloroplastia de Heineke-Mikulicz, sin encontrar hipertrofia, inflamación ni cicatrices a nivel pilórico. Después de la corrección quirúrgica, tuvieron buena evolución.

La presencia de estos casos en los que no se pudo explicar una causa anatómica ni histopatológica de la OTSG llevó a los autores a realizar una nueva clasificación de este grupo de patologías en la edad pediátrica (*Cuadro I*).

En esta clasificación propuesta, se integra a la OTSG adquirida primaria en la infancia o enfermedad de Jodhpur.

A partir de que aparece esta clasificación, se han documentado en la literatura otros 12 casos, la mayoría de los cuales han sido en países de economías emergentes como Turquía e India;⁸ además, se mencionan otros tres casos en publicaciones en idioma no inglés, incluyendo dos casos en México, que a pesar de no haberse definido como enfermedad de Jodhpur

Cuadro I. Clasificación de Sharma de la obstrucción al tracto de salida gástrico en pediatría.

Grupo	Causa
1. Obstrucción intrínseca y congénita del antro y píloro	a. Aplasia b. Atresia c. Membranas d. Obstrucción luminal (valvas de mucosa, páncreas ectópico)
2. Estenosis hipertrófica de píloro	
3. Adquirida	a. Primaria (i) OTSG adquirida durante la infancia y niñez (enfermedad de Jodhpur) b. Secundaria (i) Enfermedad ácido péptica (ii) Neoplasia (iii) Lesión química (ingestión de cáusticos o ácidos)

(EJ), por la clínica de los pacientes son altamente sugestivos de esta patología.⁹

Por la relación de los países en donde se han encontrado estos primeros casos (Pakistán, Turquía, India y Taiwán),¹⁰ se han buscado factores ambientales para explicar la etiología de la EJ, incluyendo, entre otras, la alimentación a base de un cereal de la región llamado *Bajra*, similar al mijo.⁷ Otra teoría en relación con esta enfermedad es la presencia de una probable falla en la coordinación neuromuscular a este nivel, lo que causa una obstrucción funcional a nivel pilórico, sin encontrar afección de este tipo en el resto del tracto digestivo.¹¹

Inclusive, hay quien especula que la EJ comparte una misma fisiopatología con la acalasia esofágica, por hallazgos similares encontrados en biopsias, como la presencia de células ganglionares normales y la ausencia de hipertrofia muscular a estos niveles. Por esta razón, existe también la sospecha del involucramiento del óxido nítrico (ON) como el principal neurotransmisor inhibitorio en el tubo digestivo, ya que al existir un déficit en la sintetasa de ON, existe un espasmo continuo del esfínter.^{8,12}

El tratamiento exitoso en los casos descritos es quirúrgico en todos ellos; en 13 pacientes se realizó píloroplastia de Heineke-Mikulicz¹³ y en uno fue suficiente realizar una dilatación neumática endoscópica. En los casos fuera de la literatura inglesa, se realizó una anastomosis antroduodenal de Jaboulay y una reconstrucción de Billroth.⁷

En esta ocasión, presentamos un caso excepcionalmente raro de una OTSG adquirida en edad pe-

diátrica, sin encontrar antecedentes de ingesta de cáusticos ni de síntomas de enfermedad ácido péptica ni neoplásica. Los hallazgos transquirúrgicos e histopatológicos descartaron una estenosis por hipertrofia de la musculatura pilórica. De esta forma, entra en la nueva clasificación propuesta por Sharma como obstrucción al tracto de salida gástrico adquirida en la infancia o enfermedad de Jodhpur. Se trata del primer caso en México documentado como dicha enfermedad. Se espera contribuir al estudio y sospecha de esta etiología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aspelund G, Langer JC. Current management of hypertrophic pyloric stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2007; 16: 27-33.
2. Mahalik S, Prasad A, Sinha A, Kulshrestha R. Delayed presentation of hypertrophic pyloric stenosis: a rare case. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: E9-E11.
3. Selzer D, Croffie J, Breckler F, Rescorla F. Hypertrophic pyloric stenosis in an adolescent. *J Laparoendosc Adv Surg Tech.* 2009; 19 (3): 451-452.
4. Danikas D, Geis WP, Ginalis EM, Gorcey SA, Stratoulas C. Laparoscopic pyloroplasty in idiopathic hypertrophic pyloric stenosis in an adult. *JSLs.* 2004; 4: 173-175.
5. Feng J, Gu W, Li M, Yuan J, Weng Y, Wei M et al. Rare causes of gastric outlet obstruction in children. *Pediatr Surg Int.* 2005; 21: 635-640.
6. Sharma KK, Agrawal P, Toshniwal H. Acquired gastric outlet obstruction during infancy and childhood: a report of five unusual cases. *J Pediatr Surg.* 1997; 32 (6): 928-930.
7. Sharma KK, Ranka P, Goyal P, Dabi DR. Gastric outlet obstruction in children: an overview with report of Jodhpur disease and Sharma's classification. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 1891-1897.
8. Boybeyi O, Karnak I, Ekinici S, Ciftci AO, Akçören Z, Tanyel FC et al. Late-onset hypertrophic pyloric stenosis: definition of diagnostic criteria and algorithm for the management. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 1777-1783.
9. Ocampo PLC, Menéndez SF, Cervantes BR, Zárate MFE, Mata RN, Mason CTJ et al. Estenosis hipertrófica pilórica. Una presentación poco común. *Acta Pediatr Mex.* 2003; 24 (2): 86-90.
10. Lin JY, Lee ZF, Yen YC, Chang YT. Pneumatic dilation in treatment of late-onset primary gastric outlet obstruction in childhood. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: E1-E4.
11. Abuhandan M, Çaksen H, Eskiçubuk S. A case of acquired gastric outlet obstruction diagnosed at 16 years of age. *Pediatr Surg Int.* 2004; 20: 148-150.
12. Nazir Z, Arshad M. Late-onset primary gastric outlet obstruction –an unusual cause of growth retardation. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: E13-E16.
13. Søreide K, Sarr MG, Søreide JA. Pyloroplasty for benign gastric outlet obstruction –indications and techniques. *Scand J Surg.* 2006; 95: 11-16.