

Enfermedad de Jodhpur. Presentación de caso clínico raro de obstrucción del tracto de salida gástrico y revisión de la literatura

Jodhpur disease. Presentation of a rare clinical case of gastric outlet obstruction and review of the literature

Armando Quero-Hernández¹
Karla L. Gómez-Márquez¹
Ernesto Garzón-Sánchez¹
Ulises Reyes-Gómez²
Katy Lizeth Reyes-Hernández²
Alejandro Quero-Estrada³
Gerardo López-Cruz¹
Rubén M. Álvarez-Solís⁴
María Elena Vargas-Mosso²
Idalia Hernández-Lira²
Manuel Ulises Reyes-Hernández²
Luis Jorge Matos-Alviso²
Jesús de Lara-Huerta²

1 Pediatra, adscrito a la División de Pediatría del Hospital General "Dr. Aurelio Valdivieso".
2 Unidad de Investigación en Pediatría, Instituto Pedagógico San Rafael (IPSR), San Luis Potosí.
3 Médico pasante en Servicio Social, Facultad de Medicina y Cirugía de la Universidad Autónoma "Benito Juárez" de Oaxaca (UABJO).
4 Adscrito al Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital de Alta Especialidad Pediátrica "Dr. Rodolfo Nieto Padrón", Villahermosa Tabasco.

Responsable de correspondencia: Dr. Armando Quero Hernández. Dirección: 5 de Febrero, Núm. 11, Colonia Centro, San Pablo Villa de Mitla, Oaxaca, Oax., CP 70430. Correo electrónico: hgquero95@yahoo.com.mx y/o reyes_gu@yahoo.com

Conflicto de interés: Ninguno Tipo de financiamiento: Ninguno

RESUMEN

La enfermedad de Jodhpur se caracteriza por vómitos en proyectil de contenido gástrico, peristalsis gástrica visible, pérdida de peso y deshidratación, sin causa aparente, acompañado de trastornos electrolíticos, desequilibrio ácido-base. El objetivo del presente estudio es describir un caso de Enfermedad de Jodhpur resuelta con piloroplastia de Jaboulay. Se presenta una femenina de 2 años, 2 semanas previas a su ingreso con vómitos de contenido gástrico, no biliar, en número de 8 ocasiones al día. Por deshidratación y trastorno electrolítico fue tratada con soluciones parenterales en diversas ocasiones. Por persistencia de los vómitos no biliosos fue referida a nuestra institución, con deshidratación severa. Se realizó panendoscopia y se observa gastromegalia, mucosa de fondo y antro normal

y obstrucción pilórica. Se trata con piloroplastia tipo Jaboulay y a los 8 días egresó. La enfermedad de Jodhpur es un trastorno que presenta obstrucción al tracto de salida gástrica, que ocurre en la infancia e incluso en la adolescencia con ausencia de alteraciones histopatológicas y de causas aún no conocidas. La panendoscopia es el recurso que permite establecer el diagnóstico y la resolución del problema de la obstrucción de la salida gástrica primaria y adquirida por medio de la piloroplastia.

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

Fecha de recepción: 18 de junio 2022

Fecha de aceptación: 25 de agosto 2022

ABSTRACT

Jodhpur disease is characterized by projectile and gastric content vomiting, visible gastric peristalsis, weight loss and dehydration, without apparent cause, accompanied by electrolyte disturbances, acid-base imbalance. The objective is to describe a case of Jodhpur disease resolved with Jaboulay pyloroplasty. A 2-year-old female, who 2 weeks prior to her admission with vomiting of gastric content, not biliary, on a number of 8 occasions a day, and who due to dehydration and electrolyte disorder was treated with parenteral solutions on several occasions. Due to the persistence of non-bilious vomiting, she is referred to our institution, with severe dehydration. Panendoscopy is performed and gastromegaly, fundus mucosa and normal antrum and pyloric obstruction are observed. She is treated with Jaboulay-type pyloroplasty and is discharged 8 days later. Jodhpur disease is a disorder that presents obstruction to the gastric outlet tract, which occurs in childhood and even in adolescence with the absence of histopathological alterations and causes not yet known. We believe that panendoscopy is the resource that will allow us to establish the diagnosis and solve the problem of primary and acquired gastric outlet obstruction with pyloroplasty.

Keywords: Jodhpur disease, gastric outlet obstruction.

INTRODUCCIÓN

La principal causa de obstrucción gástrica en pediatría es la estenosis hipertrófica del píloro, con una incidencia variable. Se tienen reportes que van de 1.6 a 8.8 casos por cada 1,000 recién nacidos.^{1,2} Sin embargo, existe una heterogeneidad de patologías que ocasiona obstrucción al tracto de salida gástrica, más allá de la etapa neonatal, éstas se reportan como poco frecuentes con incidencia estimada de 1:100,000 menores de 18 años de edad.³ Cuando se excluye a la estenosis hipertrófica del píloro, las causas que han sido identificadas son úlcera péptica, ingestión de cáusticos, lacto-bezoar, pólipos gástricos, duplicación con heterotopia gástrica, metaplasia intestinal focal, quiste de duplicación con ectopia pancreática, anomalías del desarrollo del ligamento falciforme, enfermedad granulomatosa crónica, entre otras.⁴

En 1997, Sharma y colaboradores describieron los primeros casos de pacientes con una nueva entidad clínica a la que designaron como obstrucción primaria adquirida al vaciamiento gástrico, recientemente también se la conoce como *enfermedad de Jodhpur*, a partir de ese momento se han descrito en diversas partes del mundo una serie de idénticos casos. Clínicamente se caracteriza por vómitos en proyectil y de contenido gástrico, peristalsis gástrica visible, pérdida de peso y deshidratación, sin alguna causa aparente. Con frecuencia se asocia a trastornos electrolíticos, disequi-

librio ácido-base. En el estudio radiológico simple se ha reportado gastromegalia, ausencia de anomalías anatómicas; en el píloro no se documentan alteraciones en su histología ni trastornos duodenales. El procedimiento quirúrgico reportado con mayor frecuencia es la piloroplastía tipo Heineke-Miculicz.⁵⁻⁸ En tal contexto, el objetivo del presente trabajo es describir un caso de enfermedad de Jodhpur, resuelta con piloroplastía de Jaboulay sin complicación postquirúrgica y con un curso clínico satisfactorio.

Caso clínico

Femenina de 2 años de edad, quien no cuenta con ningún antecedente perinatal ni personal patológico relacionado con su padecimiento actual. Éste inició 2 semanas previas a su ingreso con vómitos de contenido gástrico, no biliar, en número de 8 ocasiones al día, a causa de la por deshidratación y trastorno electrolítico fue tratada con soluciones parenterales. Por persistencia de los vómitos no biliosos fue referida a nuestra institución, con datos de deshidratación severa y trastornos electrolíticos, se refiere pérdida de peso de 1.5 kg. Analítica a su ingreso, BHC: Hb de 9.6 gr/dl, leucocitos 8600/mm³, glucosa 50 mg/dl, urea 25.5 mg/dl, BUN 11.8 mg/dl, creatinina 0.28 mg/dl, ácido úrico 9 mg/dl, colesterol 235 mg/dl, Na 137 mEq/L, K 4 mEq/L, gasometría con Ph 7.55, PCO₂ 24 mmHg, HCO₃ 24 mmol/L, lactato 0.8 mmol/L. En placa simple de abdomen se observó gastromegalia (figura 1). El ultrasonido de región pilórica describe a la cámara gástrica sobre-



Figura 1. Radiografía simple de abdomen y con medio de contraste que permite apreciar la gastromegalia y la obstrucción a nivel pilórico.

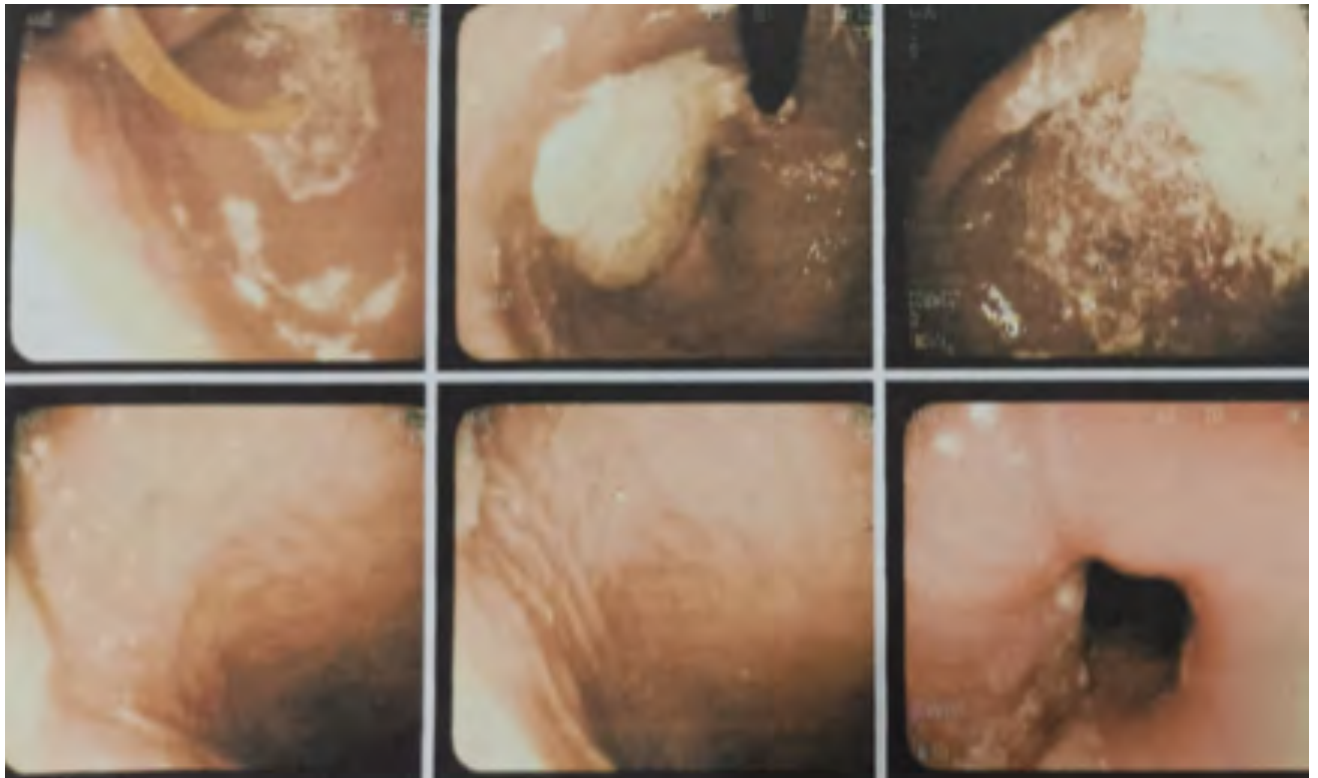


Figura 2. Se aprecia la cavidad gástrica aumentada, cuyos pliegues gástricos tienen un tamaño y distribución normal, la mucosa del fondo, cuerpo y antro macroscópicamente normal, al intento de permeabilizar el píloro no fue posible, sin evidencia de masa ocupativa ni otra lesión en la zona.

distendida, con líquido en su interior y perístalsis de lucha, se describe una longitud pilórica de 11.8 mm y grosor de 3.1 mm, durante el estudio no se identificó el paso del líquido del antro gástrico hacia el duodeno, y en la panendoscopia se documentaron los siguientes hallazgos: faringe, esófago sin alteraciones, el estómago de forma aumentada, distendido, pliegues gástricos de distribución y tamaño normal, mucosa de fondo, cuerpo y antro de aspecto macroscópico normal, píloro permeado con una sonda de 8 fr en la que no fue posible su paso por el píloro, sin observar masa u otra lesión en la zona (figura 2).

Se realizó piloroplastia, tipo Jaboulay, con anastomosis laterolateral del estómago-duodeno; se halló macrogastria, contenía 280 ml de material en pozo de café, el píloro edematizado, blando, alargado y no franqueable. El manejo posoperatorio fue de 8 días de ayuno, nutrición parenteral. A los 8 días del postquirúrgico inició y toleró la alimentación enteral; egresó por mejoría a los 10 días de su ingreso.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Jodhpur fue descrita por primera vez en 1997 por Sharma y compañeros, en la ciudad de Jodhpur, India, de ahí deriva su nombre y también se la identifica como obstrucción al tracto de salida gástrico adquirida y primaria. Es un trastorno que presenta obstrucción al tracto de salida gástrica, que ocurre en la infancia e, incluso, en la adolescencia con

ausencia de alteraciones histopatológicas, o bien, aún son poco conocidas. Clínicamente se caracteriza por vómitos de contenido gástrico posprandial persistente, nunca biliosos, desencadenan deshidratación y alteraciones electrolíticas, así como desequilibrio ácido-base, onda peristáltica visible, pérdida de peso, y dolor abdominal.

La incidencia de la enfermedad aún no se ha establecido, sin embargo, se estima un caso por cada 100,000 menores de 18 años de edad.³ Los diversos reportes de casos han descrito una mayor frecuencia en el género masculino en una relación de 7:1, con una media de edad de 2.9 años.^{5,6} Subyace como criterio implícito la ausencia de causa alguna desencadenante, así como la normalidad en los estudios histopatológicos. Por lo que hasta el momento la etiología aún se desconoce. Se han propuesto al menos dos hipótesis: en una se considera que hay disminución o ausencia de la sintetasa del óxido nítrico que lleva a la incoordinación neuromuscular y finaliza con la obstrucción al tracto de salida gástrico, la segunda hipótesis plantea la existencia de anomalía de las células intersticiales de Cajal, que son los marcapasos de la actividad eléctrica de la musculatura lisa del tracto gastrointestinal.⁹

Desde la primera descripción de la enfermedad de Jodhpur hasta el momento actual, se han descrito alrededor de 100 casos; el mayor número de casos a partir de su primer descripción tenían origen en la

Tabla 1. Modificación de la clasificación de los trastornos obstructivos de la salida gástrica de Hsun Chin Chao11

Clasificación etiológica de los trastornos de obstrucción al tracto de salida gástrico
a) Hipertrofia congénita idiopática del píloro.
b) Obstrucción congénita del antro o el píloro:
I) Intrínseco: diafragma mucoso del antro o diafragma prepilórico, duplicación quística del canal pilórico, infección por citomegalovirus.
II) Extrínseco: páncreas ectópico, páncreas anular, vólvulo gástrico.
c) Obstrucción adquirida.
I) Primaria: enfermedad de Jodhpur.
II) Secundaria: úlcera péptica, colesistitis, pancreatitis, enfermedad de Crohn, tuberculosis, posquirúrgicas: posterior a anastomosis, pilorotomía, vagotomía, pólipo, adenomioma, linfoma, lactobezoar, tricobezoar.

India y seguido en frecuencia de Asia. En nuestro país, Fernández y colaboradores,¹⁰ reportaron el primer caso en un masculino de 5 años de edad, por lo que este caso representaría el segundo reportado y en una paciente femenina. Hasta el momento actual se desconoce si existen factores étnicos, genéticos o algún factor externo que lo predisponga.

Se ha postulado la siguiente clasificación para los problemas de obstrucción al tracto de salida gástrico: 1) estenosis hipertrófica idiopática del píloro, 2) obstrucción intrínseca congénita del antro y el píloro, y 3) adquirida. Esta última puede ser, a su vez, primaria o secundaria.⁵ De las causas secundarias se han reportado problemas inflamatorios, neoplásicos, infiltrativos, posquirúrgicos e infecciosos (tabla 1).¹¹

El diagnóstico tiene en su base la presentación clínica, caracterizada por los vómitos no biliares recurrentes, dolor y distensión abdominal, pérdida de peso y fracaso en el medro. El ultrasonido abdominal es útil para la evaluación del píloro, sin embargo, en la enfermedad de Jodhpur, éste puede ser normal, como resultó en nuestro caso, por consiguiente, no descarta la presencia de obstrucción al tracto de salida gástrico. De inicio, en la placa simple de abdomen se observó la gastromegalia y con el medio baritado se logró apreciar mejor sus dimensiones, y se indicó algún proceso obstructivo de la cámara gástrica. De gran auxilio diagnóstico fue la panendoscopia, que a nivel macroscópico describió el aspecto normal del cuerpo y antro del estómago y en el intento de permeabilidad del canal pilórico se demostró la obstrucción de la salida gástrica.

Para el tratamiento de la enfermedad de Jodhpur, se han descrito diversos procedimientos, el principal o el utilizado con mayor frecuencia es la piloroplastia de Heineke Mikulics, asimismo, se han descrito también la dilatación neumática del píloro con balón, gastroyeyunostomía, y la tipo Jaboulay, cuyo proce-

dimiento básico es la anastomosis latero-lateral del estómago-duodeno.^{6,12-14} La serie de casos no reporta complicaciones, a excepción de un caso intervenido con la técnica de Heineke Mikulicz, que complicó con una intususcepción posoperatoria resuelta con una gastroyeyunostomía retrocólica.¹⁵ No se cuentan con estudios comparativos para establecer la significancia estadística, en cuanto a los resultados entre los procedimientos descritos.

CONCLUSIÓN

La enfermedad de Jodhpur es una entidad rara, prácticamente de reciente descripción, el diagnóstico diferencial deberá plantearse con aquellas entidades que cursan con vómitos no biliosos, desequilibrio hídrico, electrolítico y ácido-base, así como falla de medro. Tener alta sospecha clínica, auxiliarnos con estudios de imagen. Consideramos que la panendoscopia es el recurso que permite establecer el diagnóstico y la resolución del problema de la obstrucción de la salida gástrica primaria y adquirida por medio de la piloroplastia.

REFERENCIAS

1. Baeza HC, Villalobos CA, Acosta AA, López CJ, García CL. Estenosis hipertrófica del píloro. Estudio clínico epidemiológico. Acta Ped Mex. 2010; 31(2): 50-4.
2. Plessi C, Sica M, Molinaro F, Fusi G, Rossi F, Constantini M, et al. Diagnosis and treatment of primary hypertrophic pyloric stenosis (HPS) in older children. J. Surg Ped. 2021; 69: 101860:// doi.org/10.1016/j.jeps
3. Bajpai M, Singh A, Panda SS, Chand K, Rahman AR. Hypertrophic pyloric stenosis in an older child: a rare presentation with successful standard surgical management. BJM Case Rep Published. Disponi-

ble en: doi:10.1136/bcr-2013-201834

4. Lostra J, Cermeño C, Busquet L, Moguillanky S, Dardanelli E. Causas poco frecuentes de obstrucción en la salida gástrica en pediatría. Utilidad de la ecografía. *Rev Argent Radiol.* 2015; 79(1): 32-9.
5. Kumar SK, Ranka P, Goval P, Dabi DR. Gastric outlet obstruction in children: an overview with report of Jodhpur disease and Sharma's classification. *J Pediatr Surg.* 2008; 43(10): 1891-7. doi:10.1016/j.jpedsurg.2008.07.001
6. Lone AY, Hushain D, Chana SR, Ahmad KR, Sachdeva S, Mushtaq E. Primary acquired gastric outlet obstruction in children: a retrospective single center study. *J Pediatr Surg.* 2019; 54(11): 2285-90.
7. Mahalik S, Prasad A, Sinha A, Kulshrestha R. Delayed presentation of hypertrophic pyloric stenosis: a rare case. *J Pediatr Surg.* 2010; 45(2): e9-11. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2009.11.012
8. Pathak M, Saxena R, Patel H, Sinha A. Primary acquired cicatrizing gastric outlet obstruction in children. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2022; 27(1): 38-41.
9. Aggarwal M, Sood V, Kumar A, Kumar S. Jodhpur disease revisited: a rare cause of severe protein energy malnutrition. *Annals Gastroenterol* 2012; 25(2): 262-4.
10. Fernández PE, Salgado RE, Teyssier MG. Enfermedad de Jodhpur. *An Med (Mex).* 2015; 60(1): 49-52.
11. Chin CH. Update on endoscopic management of gastric outlet. *World J Gastrointest Endosc.* 2016; 8(18): 635-45.
12. Bartlett SE, Carlisleb EM, Makc GZ. Gastric outlet obstruction in a 12 year old male. *J Pediatr Surg Case Reports.* 2018; 31: 57-9.
13. Wolf LL, Nijagal A, Flores A, Buchmiller T. Late-onset hypertrophic pyloric stenosis with gastric outlet obstruction: case report and review of the literature. *Pediatr Surg Int.* 2016; 32(10): 1013-6.
14. Lovasik PB, Dodson FT, Srinivasan KJ, Mikulicz H, Jaboulay and Finney: Innovators of surgical pyloroplasty. *Am Surg.* 2021; 87(5): 737-740.
15. Komakech D, Eyul J, Birungi A, Nahurira V, Okid R. Jodhpur disease complicated by postoperative intussusceptions in St. Mary's Hospital Lacor. *J Pediatr Surg Case Reports.* 2020; 63: 1-4.