

Vólvulo de Sigmoides en Pediatría con Colon Redundante e Hipoganglioneosis: Reporte de un Caso y Revisión de Literatura.



Wenceslao Jacinto Alonzo
MD- Cirujano general

RESUMEN

El vólvulo de sigmoides es una causa rara de obstrucción intestinal en la edad pediátrica. Su diagnóstico suele retrasarse por su baja incidencia. Objetivo:

Describir un caso inusual de vólvulo sigmoideo en una niña de 12 años con colon redundante e hipoganglioneosis, tratado mediante resección sigmoidea con anastomosis primaria. Materiales y Métodos Presentamos el caso de una niña de 12 años con vólvulo de sigmoides, colon redundante e hipoganglioneosis. Fue tratada quirúrgicamente con resección sigmoidea y anastomosis primaria. Se discute el manejo y se revisa la literatura disponible. Conclusiones: La resección quirúrgica definitiva debe considerarse tempranamente en pacientes pediátricos con factores predisponentes anatómicos y funcionales.

Palabras clave: vólvulo del sigmoides, colon redundante, hipoganglioneosis.

ABSTRACT

Sigmoid Volvulus in Pediatrics with redundant Colon and hypoganglioneosis: Case Report and literatura review

Sigmoid volvulus represents a rare cause of intestinal obstruction in the pediatric population. Due to its low incidence, diagnosis is frequently delayed. Objective: We report the case of a 12-year-old girl with sigmoid volvulus, redundant colon, and hypoganglioneosis. She underwent surgical management with sigmoid resection and primary anastomosis. Materials and Methods: The therapeutic approach is discussed, and the available literature is reviewed. Conclusions: Definitive surgical resection should be considered early in pediatric patients with anatomical and functional predisposing factors.

Key words: sigmoid volvulus, redudant colon, hypoganglioneosis

INTRODUCCIÓN

El vólvulo es la torsión de un segmento de intestino alrededor de su mesenterio estrecho, que origina una obstrucción que puede causar estrangulamiento y gangrena. EL Vólvulo de sigmoides (VS) es el vólvulo de colon más frecuente, se observa con cierta frecuencia en adultos y ancianos, pero es muy raro en niños⁵.

En la población pediátrica se asocian, en gran medida, a condiciones que generan distensión colónica crónica, ya sea de origen anatómico o funcional. Esta distensión mantenida favorece la elongación del sigmoides y su mesenterio, incrementando la movilidad del segmento y, por ende, el riesgo de torsión¹.

Los síntomas y signos clínicos son sugestivos de obstrucción intestinal, destacando dolor abdominal, distensión, vómitos, constipación, rigidez abdominal, sensibilidad a la palpación, la presencia de masa palpable, hipertimpanismo intestinal y la ausencia de material fecal en el tacto rectal. La aparición de leucocitosis, fiebre e irritación peritoneal constituye un indicador de posible gangrena intestinal. Las complicaciones corresponden a las propias de una obstrucción en asa cerrada, tales como isquemia, necrosis, perforación y estrangulación

Para el diagnóstico la radiografía simple de abdomen constituye el estudio inicial, evidenciando niveles hidroaéreos, dilatación colónica y signos característicos como la imagen en “grano de café”, en “omega” o en “U invertida”.

Los estudios con contraste, la tomografía computarizada y la resonancia magnética permiten confirmar el diagnóstico, identificando hallazgos típicos como el “signo del pico de ave” y el “signo del remolino”

La hipoganglioneosis es un trastorno congénito o adquirido del sistema nervioso entérico caracterizado por la disminución del número de células ganglionares en los plexos nerviosos del intestino principalmente el plexo mientérico de Auerbach, lo que causa alteraciones en la motilidad intestinal. Se define como un estado en el cual el número de células ganglionares está reducido en un factor de 10 y la densidad de las fibras nerviosas por un factor de 5¹¹.

REVISIÓN DE LA LITERATURA: Vólvulo de sigmoides en pediatría

De toda la literatura revisada la más extensa es una revisión sistemática realizada por Hencke y Lof⁹, se identificaron 148 publicaciones que incluían un total de 256 casos en pacientes desde el período neonatal hasta los 18 años. La edad promedio fue de 10.2 años, con predominio masculino (relación 2.3:1). La enfermedad de Hirschsprung se documentó en el 10% de los casos, con mayor frecuencia en lactantes menores de 6 meses, aunque también presente en niños mayores. Asimismo, se reportaron trastornos neurológicos o del desarrollo en el 10.9% de los pacientes y estreñimiento crónico aislado en el 10.2%. Otras condiciones menos frecuentes incluyeron enfermedad de Chagas, estenosis anal, malformaciones anorrectales, pseudo obstrucción intestinal y adherencias. No obstante, en la mayoría de los casos (57.4%) no se identificaron enfermedades asociadas.

Con respecto al tratamiento, la mayoría de los autores concluyen que el manejo inicial consiste en la descompresión endoscópica mediante sigmoidoscopia rígida o flexible. En la población general, la tasa de éxito oscila entre 70% y 80%;

sin embargo, en pacientes pediátricos es menor, alrededor del 33% al 47%. Además, presenta una alta tasa de recurrencia (35–57%)^{2,6,9,10}.

Tras una descompresión exitosa, por el alto riesgo de recurrencia se debe planificar una cirugía definitiva temprana, generalmente sigmoidectomía con anastomosis primaria. Se sugiere realizar este procedimiento durante la misma hospitalización, tras un periodo de optimización clínica de 48 a 72 horas^{2,10}.

En caso de fracaso del manejo no quirúrgico o sospecha de isquemia o necrosis intestinal, está indicada la intervención quirúrgica urgente, que puede incluir detorsión, sigmoidopexia, resección con anastomosis primaria o colostomía, dependiendo de la viabilidad intestinal⁹.

Pronóstico: La mortalidad global reportada es del 6%, con cifras más elevadas en pacientes quirúrgicos (8.1%) y neonatos (14%)¹⁰.

PRESENTACION DE CASO

Paciente femenina de 12 años de edad con historia de dolor abdominal de 1 semana de evolución, acompañado de distensión abdominal, náuseas, vómitos constipación y dificultad para respirar. Tiene historia de padecer desde los tres años de edad de distensión abdominal y estreñimiento, los familiares le dan medicamentos caseros y resuelve espontáneamente. Sin embargo, en esta ocasión la distensión abdominal aumento acompañado de otros síntomas por lo que es llevada al centro de salud de su comunidad donde la tratan conservadoramente y al no mejorar la refieren para manejo especializado.

Al examen físico paciente con frecuencia cardíaca de 125 latidos por min, saturación de oxígeno 92%, el abdomen globoso, doloroso a la palpación, ruidos intestinales ausentes, se percute hipertimpánico. Presenta leucocitos en 16.9 x 10³/UL.

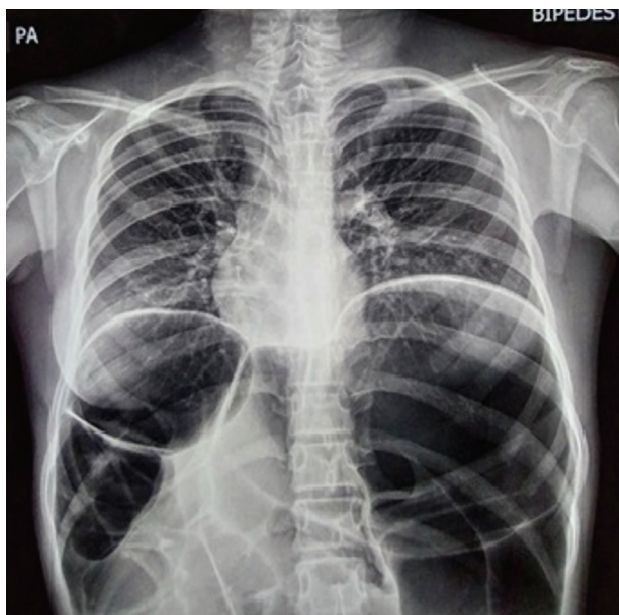


Figura 1. Dilatación severa de estómago y asas de intestino delgadas y gruesas, que ejerce presión sobre el diafragma y comprimen los lóbulos inferiores de los pulmones y desplaza e corazón

Diagnóstico y tratamiento:

Paciente con indicación de obstrucción intestinal por vólvulo del sigmoides con leucocitosis, tórax restrictivo y peritonitis, se le realizó una laparotomía de emergencia donde se evidencia una obstrucción intestinal por vólvulo del sigmoides (rotación del colon sigmoides con una

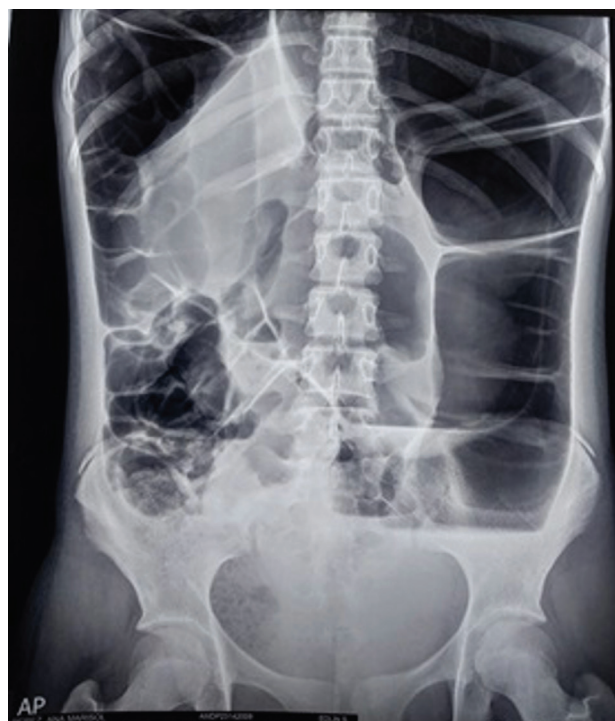


Figura 2. Dilatación masiva de asas intestinales delgadas y gruesas con excepción del área recto sigmoides que no se visualiza. Ausencia de gas distal

vuelta de 360° sobre su eje) con un colon redundante, megacolon y con cambios vasculares reversibles. Se realiza detorsión del vólvulo del sigmoides, resección intestinal (sigmoides) de aproximadamente 40 cms con anastomosis termino terminal en dos planos.

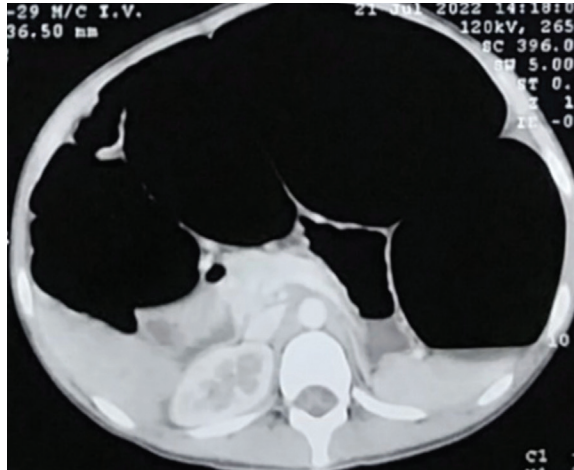
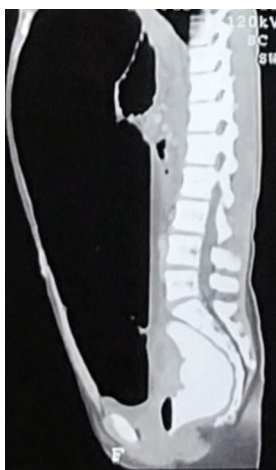
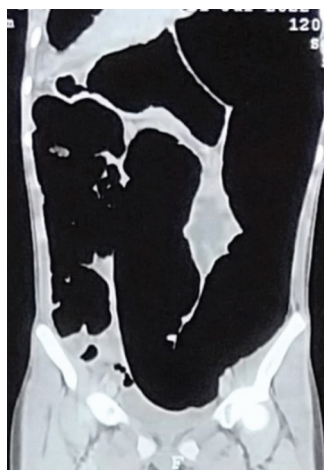


Figura 3. Significativa dilatación de asas intestinales delgadas y gruesas viéndose un punto de estrechez en la unión del sigmoides con el colon descendente altamente compatible con vólvulos del sigmoides.



Figura 4.

Evolución:

A las 48 horas post operatorio, la paciente inicia con dieta líquida, a las 72 horas tolera la dieta blanda y presenta tránsito intestinal, por lo que al cuarto día se da egreso para continuar con tratamiento ambulatorio. A casi 4 años de la cirugía no ha presentado recurrencia.

Diagnostico histopatológico:

Segmento de intestino de 36 x 8 x 5 cms. Marcada dilatación de la luz del colon (megacolon), con moderada congestión de mucosa y submucosa, disminución de plexos nerviosos y células ganglionares en la submucosa e intramurales, márgenes quirúrgicos con moderada congestión.

DISCUSION

Actualmente el manejo inicial del vólvulo de sigmoides es la descompresión endoscópica, sin embargo, se asocia con una alta tasa de recurrencia temprana incluso cuando se realiza con éxito. Varios autores están de acuerdo en que el



Figura 5.

tratamiento definitivo es la sigmoidectomía con anastomosis primaria o la sigmoidectomía con colostomía^{1, 2}.

En nuestro caso ante la sospecha de un vólvulo de sigmoides, leucocitosis y signos clínicos de peritonitis, se realizó una laparotomía exploradora de emergencia. Por los hallazgos intraoperatorios de colon redundante y dilatado (megacolon) y considerando la alta tasa de recurrencia se decidió por una sigmoidectomía con anastomosis primaria. Los resultados fueron satisfactorios para la paciente.

En el área rural de Guatemala no existe la suficiente experiencia en endoscopia pediátrica, los recursos tecnológicos son poco accesibles y la mayoría de los pacientes consulta cuando ya están complicados por lo que muchas veces se realiza una laparotomía de emergencia para tratar pacientes con vólvulos en sigmoides.

CONCLUSIONES

El vólvulo de sigmoides (VS) es una entidad rara en edad pediátrica, y aún más excepcional

cuando se asocia con megacolon e hipoganglioneosis, lo que representa un desafío diagnóstico y terapéutico.

Para el tratamiento de los VS en pediatría existen indicaciones claras para realizar una reducción endoscópica inicial, así como indicaciones para realizar un tratamiento quirúrgico definitivo ya sea de forma electiva o de emergencia. Las indicaciones para una descompresión endoscópica son ausencia de signos de isquemia intestinal y perforación. Requiere un alto grado de experiencia en endoscopia pediátrica¹⁰.

Después de la descompresión endoscópica en pacientes pediátricos está indicado realizar biopsias rectales para evaluar enfermedades asociadas como la enfermedad de Hirschsprung y la hipoganglioneosis^{2, 9}. La frecuencia de hipoganglioneosis en pacientes pediátricos con VS es baja y no bien cuantificada y su diagnóstico requiere confirmación histopatológica tras la resección quirúrgica, especialmente en niños con síntomas crónicos, antecedentes de estreñimiento severo o cuando el vólvulo recurre.

REFERENCIAS

1. Constantén J, Bauzá López G, Rodríguez Núñez R, Hernández Pérez I, Machado Fuentes E. Vólvulo de sigmoides. A propósito de tres casos en pacientes pediátricos. En: Primer Congreso Virtual de Cirugía Pediátrica; 2013; Manzanillo, Cuba. Manzanillo: Hospital Pediátrico "Hermanos Cordové".
2. Salas S, Angel CA, Salas N, Murillo C, Swischuk L. Sigmoid volvulus in children and adolescents, J Am Coll Surg 2000; 190; 7-17-723
3. Chirdan LB, Ameh EA. Sigmoid volvulus and ileosigmoid knotting in children. Pediatr Surg Int. 2001;17(8):636–7.
4. Soler Vaillant R. Cirugía del abdomen. La Habana: Editorial Ciencias Médicas; 2010.
5. Sierra Enrique E, Bermúdez Chavez F, Almenares Lombillo N. Vólvulo del sigmoides. Morbilidad y mortalidad, estudio de 63 pacientes. Rev Cubana Cir. 1998;37(1):21–6.
6. Codina Cazador A, Farres Coll R, Olivet Pujol F, Pujadas de Palol M, Martín Grillo A, Gomez Romeu N, et al. Vólvulo de colon y recidiva del vólvulo: ¿qué debemos hacer? Colonic volvulus and recurrence of volvulus: what should we do? [Unidad de Coloproctología, Hospital Universitario de Girona Dr. J. Trueta, Girona, España]. Cirugía española, 2011; 89(4) 237-242,
7. Tomezzoli S, Fiorini SG, Díaz Saubidet I. Vólvulo de sigmoides recurrente como manifestación inicial de enfermedad de Hirschsprung: reporte de un caso. Pediatric Surgery International: 1995; 10; 409-410
8. Horvat M, Hazabent M, Sekej M, Kljaic Dujic M. Pediatric sigmoid volvulus of an extremely long sigmoid colon with hypoganglioneosis: a case report. University Medical Centre Maribor, Slovenia; 2021 Jun.
9. Hencke J, Lof S. Recurrent sigmoid volvulus in children: our experience and systematic review of the current literature. Department of Pediatric Surgery, Olgahospital, Klinikum Stuttgart, Germany; 2023 Aug 24.
10. Parolini F, Orizio P, Bulotta AL, Garcia Magne M, Boroni G, Cengia G, et al. Endoscopic management of sigmoid volvulus. World J Gastrointest Endosc. 2016 Jun 25;8(12):446–50.
11. Ashcraft, K. W., Holcomb, G. W., & Murphy, J. P. (2005). Cirugía pediátrica (4ª ed.). Madrid: Elsevier.