

CASO CLÍNICO

Diafragma pilórico complejo. Informe de un caso y revisión de la literatura.

Dra. Socorro Merino Alvarado

Neonatóloga

Hospital Regional Víctor Lazarte Echeagaray, EsSalud, Trujillo

RESUMEN

Se reporta un caso de diafragma pilórico (DP), diagnosticado en el Hospital Regional Docente de Trujillo (HRDT) en 1999; el paciente fue un RNT/AEG, de sexo masculino y de 10 días de edad. Se cree de interés la publicación por la excepcional frecuencia de presentación en la práctica pediátrica. La obstrucción intestinal neonatal se observa en 1 de cada 10,000 nacimientos, y los defectos pilóricos o prepilóricos son responsables del 1% de los casos, y porque es frecuente confundirlo con la Estenosis hipertrófica congénita del píloro (EHCP), no obstante el síndrome emético es más precoz en el DP. El diagnóstico de DP fue intraoperatorio, no fue sospechado clínicamente y los estudios radiológicos orientaron más a EHCP.

Se dan a conocer aspectos de etiología, patogenia, clínica, diagnóstico, diagnóstico diferencial, complicaciones, tratamiento y pronóstico.

Se realiza discusión del caso con el tipo de presentación clínica.

Palabras claves: Membrana pilórica, diafragma pilórico, hipertrofia pilórica.

SUMMARY

A case of Complex Pyloric Diaphragm is reported (DP), diagnosed in the hospital (HRDT) in 1999; the patient was a RNT/AEG, male, a 10 days-aged. This issue is interesting due to the exceptional frequency of presentation in the pediatric practice. The intestinal obstruction of the newborn is observed in 1 of each 10,000 borns, and the pyloric and pre-pyloric imperfections are responsible of 1% of the cases; and because it is frequently confused with the Congenital Hypertrophic Stenosis of the Pylorus (EHCP), nevertheless, the emetic syndrome is more precocious in the DP.

The diagnosis of DP was intra-surgical, it was not clinically suspected and the radiologic researchings oriented more to EHCP.

Some aspects are known on: etiology, pathogen, clinical, diagnose, diferencial diagnose, complications, treatment and prognostic. The case in being discussed with the aspect of clinical presentation.

Key words: Pyloric diaphragm, Pyloric membrane, Pyloric hypertrophy.

INTRODUCCIÓN

El diafragma pilórico (DP) o diafragma de mucosa gástrica y la consecuente atresia y/o estenosis pilórica son variantes de la misma lesión y tienen el mismo origen embriológico ^(1,2). Se asocia con herencia autosómica recesiva y afecta ambos sexos por igual ^(2,3).

El DP a diferencia de la estenosis hipertrófica congénita del píloro (EHCP) es excepcional en su presentación y el diagnóstico clínico es de sospecha y a menudo diferido ya que la atención se centra a otras causas más comunes de obstrucción intestinal alta de las cuales destacan la EHCP con una incidencia de 4-5 de cada 1000 nacidos vivos, y es que la oclusión digestiva neonatal se observa en uno de cada 10000 nacimientos, y los defectos pilóricos o pre-pilóricos son responsables de menos del 1% de los casos ^(2,3,4,5).

El objetivo de ésta presentación es reportar un neonato con diafragma pilórico complejo parcial cuyo diagnóstico no fue sospechado clínicamente, siendo este un hallazgo intraoperatorio y en el cual los estudios radiológicos orientaron a otras causas de obstrucción intestinal alta como la EHCP, en la cual se hace énfasis ya que constituye el principal diagnóstico diferencial del diafragma pilórico ^(2,4,5); así mismo, dar a conocer aspectos de etiología, fisiopatología, patogenia, cuadro clínico, diagnóstico, diagnóstico diferencial, complicaciones, tratamiento y pronóstico de esta patología neonatal.

Caso clínico

Se reporta el caso clínico de un RNT/AEG, sexo masculino, de 10 días de edad obtenido por parto eutócico institucional, producto de cuarta gestación controlada, sin antecedentes perinatales contributorios, y quien fue admitido en el Servicio de Pediatría del

HRDT en 1999 con vómitos lácteos en chorro, postprandiales desde el segundo día de edad, de curso progresivo en frecuencia y volumen los cuales se mantuvieron hasta su admisión; concomitantemente presenta ictericia notada desde el segundo día de edad y exacerbada en los días siguientes. Las funciones biológicas fueron referidas como orina normal y las deposiciones escasas en volumen y número desde el nacimiento.

El examen clínico reveló: Signos vitales: T° 36.4°C, FC=136xminuto, FR=38xminuto; despierto, activo, fascies no característica, hidratado, con ictericia generalizada ++/+++, aparato respiratorio y cardiovascular normales, abdomen: globuloso, simétrico, con leve distensión epigástrica, muñón umbilical momificado, RHA de moderada intensidad y disminuidos en frecuencia, blando, depresible, timpanismo a predominio epigástrico, no se palpó masas, no hepato-esplenomegalia, el resto del examen fue normal.

El diagnóstico inicial fue: 1. Recién nacido a término/ adecuado para edad gestacional, 2. Obstrucción intestinal alta: D/C estenosis hipertrófica congénita del píloro, 3. Hiperbilirrubinemia neonatal.

Las investigaciones de laboratorio fueron las siguientes: grupo sanguíneo O y factor RH Positivo; Hto=56%; BT=23.27, BD=1.84 y BI=21.43 mg %; leucocitos totales =18,700 x mm³ (5-35-2-0-2-56), relación Ab/Seg=0.14.

El estudio radiológico abdominal fue sugestivo de gastromegalia, y el examen contrastado de estómago permitió ver escaso pasaje de contraste hacia la segunda porción del duodeno con marcada dilatación gástrica e informado como estenosis hipertrófica congénita del píloro.

El estudio ecográfico mostró gastromegalia.

Con los hallazgos descritos se interconsultó al Servicio de Cirugía, interviniéndose quirúrgicamente a los 11 días de edad (segundo día de hospitalización) con el diagnóstico preoperatorio de EHCP. La operación efectuada fue una laparotomía exploratoria, gastrostomía, resección de diafragma pilórico y piloroplastia de Mickuliz.

El diagnóstico operatorio fue diafragma pilórico, quedando descartada la estenosis hipertrófica congénita del píloro.

Se envió a patología fragmentos de la membrana pilórica reseca. El diagnóstico anatómo-patológico fue fragmentos de pared píloro-duodenal y a la

microscopía constituido por músculo liso revestido de mucosa en parte de tipo intestinal con numerosas glándulas de Brummer y en parte de tipo mucosa gástrica.

Durante la hospitalización recibió hidratación parenteral, sonda nasogástrica permanente con succión continua, NPO hasta el quinto día post-operatorio, en que se inició satisfactoriamente la lactancia materna exclusiva, antibiótico profilaxis, analgésicos, fototerapia y cuidados generales del recién nacido.

La evolución post-operatoria fue favorable en relación al buen estado general, la adecuada tolerancia oral, presencia de deposiciones de caracteres normales y la ausencia de infecciones agregadas. Es dado de alta al noveno día de hospitalización y tuvo seguimiento hasta los cinco meses de edad con evolución favorable.

DISCUSIÓN

El presente caso clínico corresponde a un neonato de diez días de edad del sexo masculino, cuyo diagnóstico operatorio fue diafragma pilórico complejo parcial (DP), y en el cual desde el punto de vista clínico y radiológico se tuvo como posibilidad diagnóstica inicial a la estenosis hipertrófica congénita del píloro (EHCP).

En relación al sexo el DP no tiene predilección por determinado sexo, afectando a ambos por igual, a diferencia de la EHCP en que los varones tienen una clara predisposición al padecimiento ^(2,3).

En relación a la herencia, para el DP se señala una forma de transmisión autosómica recesiva, padeciéndola hermanos y primos dentro de una misma familia ^(2,3); en tanto que en la EHCP se desconoce el mecanismo de la herencia pero una forma autosómica dominante de la enfermedad ha sido descrita en un grupo familiar numeroso ⁽²⁾.

El relación a la etiología del DP está descrito que esta membrana congénita es causada por la persistencia de la etapa de centro sólido del intestino embrionario. La reabsorción de la oclusión ontogenética puede ser completa o incompleta y la atresia o estenosis son el resultado respectivamente ^(1,2).

Desde el punto de vista fisiopatológico, la atresia pilórica secundaria a DP, provoca distensión gástrica marcada y signos de obstrucción de la salida pilórica. La obstrucción parcial causada por un diafragma produce hipertrofia muscular gástrica proximal, dilatación gástrica, edema y hemorragia de la mucosa ^(1,2).

A la patología el tabique membranoso grueso está localizado dentro del píloro o en antro pilórico. Hay

otra membrana ocasionalmente presente en el duodeno. El tabique contiene un núcleo central de submucosa y mucosa muscular engrosada y está cubierto por mucosa gástrica normal. La cubierta epitelial puede ser escamosa o puede haber metaplasia intestinal. Si la membrana está completa, la condición es atresia pilórica; si la membrana contiene una abertura -que puede variar entre diminuta y apreciable se conoce como diafragma mucoso ^(1,2).

En el presente caso clínico, el diagnóstico anatómopatológico fue fragmentos de pared píloro duodenal y a la microscopía constituido por músculo liso revestido de mucosa en parte de tipo intestinal con numerosas glándulas de Brumner y en parte de tipo mucosa gástrica, lo que permitió catalogar a dicha membrana como diafragma pilórico complejo parcial.

En esta alteración se pueden ver situs inversus, otras anomalías intestinales, anomalías del trato urinario, y algunas veces asociado a epidermolisis bullosa ^(2,6,7). Dichas entidades no se encontraron en el paciente reportado.

En la etiopatogenia de la EHCP han sido varias las hipótesis planteada y, a decir verdad, ninguna convincente: lesión neurológica central producida durante el parto, deficiencia en el número de fibras nerviosas y células ganglionares del píloro mismo, origen hormonal del cuadro, y según otra hipótesis, sería el resultado de un obstáculo mecánico situado por debajo del píloro y operante durante la vida intrauterina ⁽⁴⁾. La idea más aceptada es que se trata de una malformación congénita, al igual que el DP ⁽¹⁻⁵⁾. Recientemente se ha reconocido, que en la EHCP, el factor de transformación del crecimiento- α (TGF- α) tiene efectos importantes en la vascularización y crecimiento de las células musculares lisas del píloro, condicionando su hipertrofia predominantemente más que hiperplasia ⁽⁸⁻¹²⁾.

Si bien el cuadro clínico de las dos entidades señaladas es muy similar por los vómitos lácteos intermitentes, distensión epigástrica, peristalsis de lucha, retraso en el desarrollo y unas imágenes de dilatación gástrica en la exploración radiológica, a veces considerables; lo que los diferencia marcadamente es el momento de aparición del síndrome emético, mientras que en el DP la sintomatología se inicia por lo general al primer día de vida si la membrana o diafragma es completa o casi completa, o más tardíamente durante el primer año de vida, o sino recién en la niñez en la vida adulta, relacionándose esta demora en el comienzo de los síntomas con el tamaño de la abertura y al aumento de habilidad propulsora que desarrolla el estómago, en la EHCP el síndrome emético se establece en

promedio a las tres semanas de edad. Si no se diagnostica la lesión, la anorexia, la falta de crecimiento y la emaciación se hacen prominentes en las dos situaciones clínicas ⁽¹⁻³⁾.

El presente caso clínico, inició el síndrome emético al segundo día de vida, asimismo se le encontró leve distensión epigástrica explicada por el vaciamiento gástrico frecuente a través del vómito, y no hubo deshidratación ni compromiso del estado general y/o nutricional por la cortedad de la evolución, la constancia en la lactancia materna y la atención oportuna del caso.

En la EHCP es muy típico su modo de comienzo; en forma característica incide en un niño que pasó los primeros 10 o 15 días de su vida, y aún más, completamente bien. Existe, pues un intervalo libre de síntomas tras el cual se instala poco a poco el cuadro clínico, que se inicia con alguno que otro vómito, cuyo número se va incrementando hacia las 2-3 semanas de edad en que vómitos genuinos aparecen después de todas las tomas y en los intervalos entre éstas, siendo lácteos "a chorro", abundantes y sin náuseas previas. Sin embargo, se reporta una EHCP de presentación atípica dentro de la primera semana de vida, y aún descrita dentro de las primeras 48 horas de edad ^(2,4,13,14); lo cual está en relación con la magnitud de la hipertrofia muscular, es por esto que esta entidad y el DP se deben tener en mente en estas circunstancias constituyendo así la EHCP de presentación temprana el principal diagnóstico diferencial del DP y viceversa ^(1,2,4,14). Sin embargo, hay que tener en cuenta a la atresia duodenal, cuyo síntoma clave es también el vómito de gran precocidad en su instalación, y que pueden ser patentes desde las primeras horas después del nacimiento; pero por lo regular son vómitos biliosos, puesto que la localización de la atresia acostumbra a ser infravateriana, excepto en las formas anatómicas altas en que el material vomitado no es bilioso ⁽⁴⁾.

Gryboski ⁽²⁾, refiere que en el diafragma pilórico es posible palpar una masa firme y redonda en el epigastrio cuando existe un segundo diafragma en el duodeno, a diferencia de la EHCP en que suele palparse la oliva pilórica como una masa oval firme y pequeña ^(10,15).

Cuando la lesión se establece y menos alimento y agua pasan a través del píloro, ya sea en el DP Parcial o en la EHCP, decrece el número de deposiciones y la orina se hace escasa ^(1,2,4). En el neonato presentado, éste cursó a través de los 10 días de evolución previas a la intervención quirúrgica con disminución en el número y volumen de las deposiciones, manteniendo éstas las características de las deposiciones de transición. No hubo cambios en la micción.

En relación a la hiperbilirrubinemia indirecta quedó descartada la incompatibilidad ABO y la asociación de ictericia con DP y EHCP, se atribuye a aumento de la presión intraabdominal que causa disminución del flujo portal y consecuentemente descenso de la actividad de la glucoronil transferasa y defecto en la glucoronoconjugación por faltar el glucógeno preciso para la formación el ácido glucorónico^(2,4).

Si bien el diagnóstico de EHCP se hace fácilmente en la mayoría de los casos sobre la base de la historia clínica y examen físico, los estudios contrastados se reservan para los casos en los que el diagnóstico clínico está cuestionado o no hay acceso a la ecografía la cual es de elección, no así para el DP^(2,4,5,17,18). En el DP el diagnóstico por lo general es de sospecha o un hallazgo operatorio o endoscópico⁽¹⁾, o se realiza con estudios radiológicos contrastados en manos experimentadas que muestran el diafragma como una línea delgada, radiolúcida con un flujo de bario que pasa a través del orificio central. Un aspecto de "doble lamparilla" se crea cuando la membrana forma un compartimiento entre ella y el canal pilórico^(1,2,4,16).

Aunque la estenosis hipertrófica congénita del píloro es la anomalía más común en la obstrucción intestinal alta, en el diagnóstico diferencial se debe considerar también a la membrana o diafragma antral o prepilórica y a la pilórica, piloroespasmo, duplicación pilórica, atresia duodenal alta, calasia esofágica, hernia hiatal e insuficiencia suprarrenal^(2,4,5).

Respecto a las complicaciones agudas del DP se

describen los trastornos hidroelectrolíticos, y de las crónicas se hace mención, el desarrollo de una úlcera péptica en un estómago crónicamente dilatado; así mismo, dependiente del retraso del diagnóstico se espera cuadros de desnutrición^(2,5).

El tratamiento de elección en el DP es la incisión o escisión quirúrgicas del diafragma^(2,4). En el caso presentado el paciente fue sometido a una laparotomía exploratoria, gastrostomía, resección del diafragma pilórico y piloroplastia de Mickuliz. A diferencia de la EHCP donde el tratamiento definitivo es la piloromiotomía y la alimentación oral se comienza de 4 a 6 horas después de la cirugía^(5,19), en el DP y particularmente en el paciente reportado, este se mantuvo en NPO por 5 días en el post-operatorio, según lo recomendado, en que se reinicia la LME. La evolución post-operatoria fue favorable hasta los 5 meses de edad de seguimiento clínico.

En relación al pronóstico, el diafragma no recurre después del tratamiento quirúrgico, siendo el pronóstico favorable al igual que para la EHCP corregida quirúrgicamente^(2,4,5,19).

En conclusión, el Diafragma Pilórico es una causa de obstrucción intestinal alta que debemos tener en mente aún dada la excepcional frecuencia de presentación en la práctica pediátrica, ya que es frecuente confundirlo clínica y radiológicamente con la Estenosis Hipertrófica Congénita del Píloro, la cual constituye el diagnóstico diferencial más importante por su similitud clínica, no obstante el síndrome emético es más precoz en el DP.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nissan A. Gastric outlet obstruction caused by prepyloric mucosal diaphragm mimicking duodenal ulcer: a case report. *Acta Paediatr* 1997; 86(1): 116-118.
2. Gryboski J: Problemas gastro-intestinales en el lactante. 2da ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 1985: 233-240.
3. Gahukamble D. Familial occurrence of congenital incomplete prepyloric mucosal diaphragm. *J Med Genet* 1998; 35(12): 1040-1042.
4. Casado de Frías E: *Pediatría*. 4ta ed. España: Harcourt Brace, 1997: 265-272.
5. Nelson: *Tratado de Pediatría*. 15ª ed. España: Interamericana Mc Graw-Hill, 1997: 1337.
6. Nussinovitch M. Increased prevalence of urinary tract infections and anomalies in infants with pyloric stenosis. *Scand Urol Nephrol* 1998; 32(6): 393-394.
7. Shaw D. Gastric outlet obstruction and epidermolysis bullosa. *J Am Acad Dermatol* 1997; 36(2): 304-310.
8. Shima H. Increased expression of transforming growth factor-alpha in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Surg Int* 1999; 15(3-4): 198-200.
9. Oue T. Smooth muscle cell hypertrophy versus hyperplasia in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Res* 1999; 45 (6): 853-857.
10. Ohshiro K. Pathogenesis of infantile hypertrophic pyloric stenosis: recent progress. *Pediatr Surg Int* 1998; 13(4): 243-252.
11. Gentile C. A possible role of the plasmalemmal cytoskeleton, nitric oxide synthase, and innervation in infantile hypertrophic pyloric stenosis. A confocal laser scanning microscopic study. *Pediatr Surg Int* 1998; 14(1-2): 45-50.

12. Shinohara K. Correlation of prostaglandin E2 production and gastric acid secretion in infants with hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 1998; 33(10): 1483-1485.
13. Ross A. Obstrucción intestinal en el neonato. *Pediatrics in review* 1994; 15(9): 350-358.
14. Papadakis K. The changing presentation of pyloric stenosis. *Am J Emerg Med* 1999; 17(1): 67-69.
15. Miyazaki E. Active collagen synthesis in infantile hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Surg Int* 1998; 13(4): 237-239.
16. White M. Sensitivity and cost minimization analysis of radiology versus olive palpation for the diagnosis of hypertrophic pyloric stenosis. *J Pediatr Surg* 1998; 33(6): 913-917.
17. Rohrschneider W. Pyloric muscle in asymptomatic infants: sonographic evaluation and discrimination from idiopathic hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatr Radiol* 1998; 28(6): 429-434.
18. Cohen H. Ultrasonography of pylorospasm: findings may simulate hypertrophic pyloric stenosis. *J Ultrasound Med* 1998; 17(11): 705-711.
19. Fujimoto T. Laparoscopic extramucosal pyloromyotomy versus open pyloromyotomy for infantile hypertrophic pyloric stenosis: which is better?. *J Pediatr Surg* 1999; 34(2): 370-372.

Presentado al XIV Congreso Regional de Medicina, del 29 de Septiembre al 2 de Octubre de 1999, Trujillo - Perú.
Mención Honrosa por el CMP como Tema Libre.