

Enfermedad de Jodhpur. A propósito de un Caso

Jodhpur Disease. A case Report

Agustín Carballosa Carmenate ^{1*}



Diego Yadian Nápoles Rodríguez ¹



Roger Enrique Reynaldo Cejas ¹



Ileana Cruz Rodríguez ²



¹Hospital Pediátrico Docente Universitario “Octavio de la Concepción y de la Pedraja”. Holguín, Cuba.

²Facultad de Ciencias Médicas “Mariana Grajales Coello”. Universidad de Ciencias Médicas. Holguín, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: tinoel@nauta.cu

Recibido: 10/02/2022

Aprobado: 09/11/2022

RESUMEN

La obstrucción del tracto de salida gástrico es poco frecuente en la infancia; su etiología es diversa e incluye causas congénitas y adquiridas. La enfermedad de Jodhpur se define como la obstrucción primaria, idiopática y adquirida del tracto de salida gástrico en la infancia. Los estudios de imagen como la serie esófagogastro-duodenal pueden mostrar elongación y estrechez del canal pilórico, con nulo o escaso y retardado paso del material de contraste. El tratamiento, desde hace muchos años ha sido la cirugía, con espectro variable de técnicas quirúrgicas y morbilidad y mortalidad asociada. Presentamos un caso de un transicional con cuadro de vómitos no biliosos y dolor abdominal de un mes de evolución, alteración del estado nutricional por defecto, presentó dilatación del estómago, con ondas peristálticas de lucha y signos radiológicos de obstrucción pilórica encontrándose una estenosis no hipertrófica del píloro sin causa aparente, recibió tratamiento consistente en piloroplastia de Heineki Mikulis.

Palabras clave: obstrucción gástrica, enfermedad de Jodhpur, estenosis no hipertrófica del píloro

ABSTRACT

Gastric outflow tract obstruction is rare in childhood; its etiology is diverse and includes both inborn and acquired causes. Jodhpur disease is defined as the primary, idiopathic, acquired gastric outlet tract obstruction in childhood. Imaging studies such as esophagogastroduodenal series may show elongation and narrowing of the pyloric channel, with no or little, delayed passage of contrast material. The treatment for many years has been surgery, with a variable spectrum of surgical techniques and associated morbidity and mortality. We present a case of a transitional patient with non-bilious vomiting and abdominal pain of one month of evolution, alteration of the nutritional status by default, presented dilatation of the stomach, with peristaltic waves of struggle and radiological signs of pyloric obstruction, finding a non-hypertrophic stenosis of the pylorus without any obvious cause, received treatment consisting of pyloroplasty of Heineki Mikulis.

Keywords: gastric obstruction, Jodhpur disease, non-hypertrophic stenosis of the pylorus

Introducción

La obstrucción pilórica (OP) en pediatría abarca un amplio espectro de condiciones que impiden el paso del contenido gástrico hacia el duodeno. Las náuseas y los vómitos no biliosos son los síntomas característicos.⁽¹⁾ Su incidencia es de aproximadamente uno por cada 100,000 pacientes.^(1,2)

La OP después de los dos meses de vida, se diferencia de la estenosis hipertrófica de píloro (EHP), por su etiología y el tiempo de presentación clínica; que en la primera es tardía. La OP es infrecuente y tiene diversas causas, que pueden clasificarse como primarias o secundarias. En las primarias hay hipertrofia o hiperplasia difusa o focal del músculo liso del píloro sin causa o enfermedad identificable. Las secundarias son debidas a enfermedades locales tales como cicatrices de úlceras duodenales o gástricas, adherencias extrínsecas posoperatorias, tumores, o bezoares. En éstas predomina el tejido fibroso, con o sin hipertrofia del musculo liso del píloro. La membrana antral o pilórica fenestrada puede ser una de las causas primarias, cuya etiología probable es embriológica: falta de canalización luminal.^(2,3,4)

La enfermedad de Jodhpur es la obstrucción del tracto de salida gástrico (OTSG) adquirida, idiopática y primaria en la infancia. Con similitud con el cuadro clínico que presentan los pacientes con EHP.⁽⁵⁾

Los estudios de imagen como la serie esófagogastro-duodenal (SEGD) pueden mostrar elongación y estrechez del canal pilórico, con nulo o escaso y retardado paso del material de contraste. La endoscopia revela el píloro estrecho con mucosa intacta (signo del cérvix).⁽²⁾ El estómago se puede evaluar por ecografía, cuando la luz se distiende adecuadamente con líquido.^(1,5,6,7)

A continuación, presentamos un caso que por sus características y su diagnóstico final nos hace pensar en esta etiología como causa de la obstrucción pilórica.

Caso Clínico

MC: vómitos.

HEA: Transicional masculino veinte meses de edad de la raza mestiza, producto de una gestación normal de 37 semanas, parto eutócico y peso de 2 860 g, con buen desarrollo psicomotor y pondo estatural durante el primer año de vida que ingresa en el servicio de clínicas por presentar vómitos de carácter postprandial de cerca de un mes de evolución de contenido alimentario reciente y en ocasiones de días anteriores, de comienzo brusco no precedidos de náuseas, acompañado de irritabilidad, pérdida de peso, dolor y aumento de volumen en la parte superior del abdomen, en la cual se observa como “si algo se moviera”, refiere la madre que conserva su apetito, duerme mal en ocasiones y defeca escaso, cada dos días y en forma de bolitas. A su admisión se plantean como diagnósticos presuntivos: desnutrición proteica energética secundaria al síndrome emético, enfermedad por reflujo gastroesofágico y poli parasitismo intestinal.

Datos positivos al examen físico.

Peso: 7 kg, talla: 72 cm. Valoración nutricional p/t< 3pc, p/e 3pc, t/e 50pc. Mucosas normo coloreadas y ligeramente secas, fascie simiesca, pelo ralo y escaso, disminución de la masa muscular y la grasa subcutánea, circunferencia cefálica mayor que la torácica, escapulas aladas, abdomen globuloso aumentado de volumen y predominio de la región epigástrica con movimientos peristálticos de izquierda a derecha (Fig. 1). Se perciben ruidos hidro-aéreos aumentados, no se constata hepatomegalia y el bazo no es percutible, ni palpable.



Fig. 1. Movimientos peristálticos de izquierda a derecha.

Estudios complementarios.

Hemoglobina 148 g/l; leucocitos $8,0 \times 10^9/l$; neutrófilos 0,22; linfocitos 0,61; monocitos 0,02; eosinófilos 0,15. VSG 5 mm/h; recuento total de eosinófilos $1,20 \times 10^9/l$, lámina periférica con predominio de eosinofilia y linfocitosis. Glicemia 3,5 mmol/l; colesterol 4,8mmol/l; creatinina 61 mmol/l; ácido úrico 235mmol/l, proteínas totales 62 g/l; albumina 35 g/l; calcio sérico 1,28 mmol/l; fósforo 1,12 mmol/l; triacilglicéridos 1,9 mmol/l, ASAT 12 u/i; ALAT 18 u/i; LDH 541 u/i; fosfatasa alcalina 201 u/i. Estudio parasitológico de heces fecales negativo, urocultivo sin crecimiento bacteriano. Ionograma y gasometría con alcalosis metabólica ligera.

Ecografía abdominal que informa órganos del hemiabdomen superior normal, vesícula contraída por no ayuno y marcada dilatación gástrica y ocupado por alimentos.

Radiografía contrastada de esófago, estómago y duodeno donde se observa estómago dilatado (Fig. 2a), floculación del contraste (Fig. 2b), se visualiza el píloro como un trayecto fino anfractuoso (Fig. 2c) y permanencia del contraste en la cavidad gástrica después de dos y cuatro horas.



Fig. 2a. Gran dilatación del estómago



Fig. 2b. Estómago dilatado y asas gruesas. Signos de Mixorrea.



Fig. 2c. Ondas Peristálticas de lucha a nivel del estómago, fino trayecto del Píloro que permite el paso en desfiladero del contraste al duodeno. Permanencia del contraste por cuatro horas en cámara gástrica.

Teniendo en cuenta los elementos anteriores se planteó el diagnóstico de estenosis del píloro, alcalosis metabólica ligera y malnutrición proteica energética por defecto de etiología secundaria y línea marasmática. Se corrige el defecto del equilibrio ácido- base e hidroelectrolítico y una vez estabilizado se consulta a la especialidad de cirugía y se realiza tratamiento quirúrgico consistente en piloroplastia de Heinekis Mikulis (Fig. 3), durante el acto se verifica y corrobora el diagnóstico de estenosis del píloro sin hipertrofia muscular, no se presentan complicaciones durante la intervención, en la etapa postoperatoria se presentó hipopotasemia e hipocalcemia en las primeras 48 h, que fueron resueltas de

manera oportuna y se administró ceftriaxona durante siete días, la evolución en lo adelante fue satisfactoria, se egresa diez días posterior al acto quirúrgico, actualmente en recuperación nutricional.

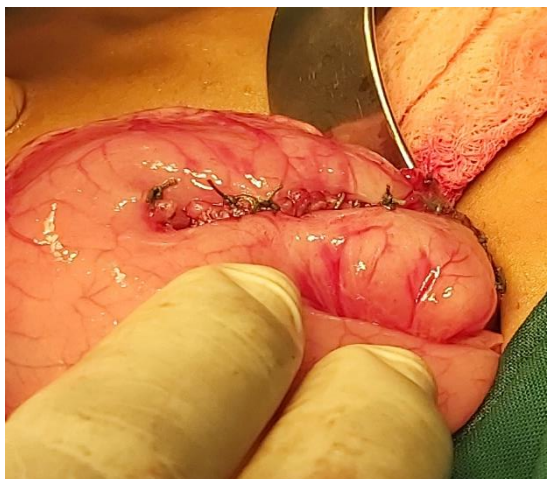


Fig. 3. Píloroplastia de Heineke Mikulis.

Llama la atención la forma en que transcurrió el cuadro y la edad atípica en que aparece la sintomatología ya que esta entidad por lo general debuta en el periodo neonatal y primeros meses de vida y es una de las entidades quirúrgicas causante de síndrome emetizantes del recién nacido, al igual que en esta etapa nuestro paciente presento alcalosis metabólica y contracción isotónica ligera, por otra parte no se recoge el antecedente de cuerpo extraño, enfermedad ulcerosa, alergia a la proteína de la leche o alimentaria, intervenciones o instrumentación sobre el tracto digestivo superior por lo que se sospecha en la enfermedad de Jodhpur por los hallazgos encontrados en los estudios de imagen y en el acto quirúrgico.

Discusión

Con frecuencia se encuentran publicaciones de obstrucción del tracto de salida gástrico, ya sea por causas congénitas o adquiridas. La OTSG es poco frecuente en la infancia, con una incidencia de 1:100.000 cuando se excluye la estenosis hipertrófica del píloro.^(5,6)

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

proyector no biliarios de entre quince días y tres meses de evolución, y edades de entre los tres meses y seis años. A estos pacientes se les realizaron estudios de contraste que corroboraron la OTSG; requirieron piloroplastia de Heineke-Mikulicz, sin encontrar hipertrofia, inflamación ni cicatrices a nivel pilórico. Después de la corrección quirúrgica, tuvieron buena evolución.^(1,5,6)

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.

Sharma et al., en 1997 (tabla I), formularon una modificación a la clasificación de Colin Moore sobre obstrucciones congénitas al vaciamiento gástrico, publicada en 1989, con el fin de agregar la estenosis hipertrófica del píloro y aquellas causas adquiridas de vaciamiento gástrico. Propusieron una clasificación con tres categorías: las obstrucciones intrínsecas congénitas de antro y píloro, la EHP y las adquiridas. En la primera se incluyen la agenesia, la atresia y las membranas. Colocan la EHP en una categoría propia y por último, las causas adquiridas, que se subdividen a su vez en primarias y secundarias. En la primaria se describe la nueva entidad: la obstrucción adquirida al vaciamiento gástrico en infantes y niños. En las secundarias se incluyen la enfermedad ácido péptica y los tumores.^(6,8)

Tabla 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)

A partir de que aparece esta clasificación, se han documentado en la literatura otros doce casos, la mayoría de los cuales han sido en países de economías emergentes como Turquía e India; 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 (EJ), por la clínica de los pacientes son altamente sugestivos de esta patología.⁽⁶⁾ Por la relación de los países en donde se han encontrado estos primeros casos (Pakistán, Turquía, India y Taiwán), 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.⁽⁶⁾ 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.⁽⁶⁾

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.⁽⁶⁾

Por esta razón, existe también la sospecha del involucramiento del óxido nítrico (ON) como el principal neurotransmisor inhibitorio en el tubo digestivo, puesto que al existir un déficit en la sintetasa de ON, existe un espasmo continuo del esfínter.⁽⁶⁾

Existen diversos procedimientos quirúrgicos para corregir la obstrucción pilórica. Las técnicas de piloroplastia más utilizadas son la de Heineke-Mikulicz y la extramucosa (Fredet–Ramstedt) que difiere de la anterior por respetar la mucosa gástrica y duodenal.^(2,9,10,11)

En la técnica de Heineke-Mikulicz se realiza una incisión de todas las capas, cuando no se puede hacer una piloroplastia extra mucosa como ocurre cuando hay estenosis debida a procesos inflamatorios; cuando habiendo efectuado la sección del esfínter, se considera que la luz obtenida es insuficiente o cuando accidentalmente se abre la mucosa.^(2,9,10,11)

En toda la bibliografía revisada en la literatura nacional no encontramos ningún caso publicado con OTSG en la infancia, cuya causa fuera una estenosis pilórica sin hipertrofia y sin otra patología aparente, por lo que se realiza este trabajo para darlo a conocer a la comunidad científica de nuestro país.

Referencia Bibliográfica

1. Zoe Quintero Delgado Z, Viviala Cabrera Moya V, Leandro Sánchez Martínez L, Carlos Alberto Cabrera Machado CA, Guillermo Cortiza Orbe G, Yordan Ponce Rodríguez Y. Guía de Práctica Clínica de estenosis hipertrófica del píloro. Rev Cubana Pediatr. 2021[citado 28/01/2023]; 93(2). Disponible en:
<https://revpediatria.sld.cu/index.php/ped/article/view/1102>
2. Aguirre Gómez B, Asz Sigall J, Medina Vega FA, Santos Jasso KA. Obstrucción pilórica inusual en pediatría. Informe de seis casos operados. Acta Pediatr Méx. 2013[citado 28/01/2023];34(1):28-32. Disponible en:
<https://ojs.actapediatrica.org.mx/index.php/APM/article/download/606/604>
3. Ortiz Ramírez OE, Sandoval García MA, Rodríguez Wyler López O, Crespo Smith D. Estenosis hipertrófica pilórica de presentación tardía. An Med Asoc Med Hosp. 2022[citado 28/01/2023];67(2):148-151. Disponible en:
<https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=106031>
4. Pérez Corro MA, Baltazar Ramos JI, Berrun Osorio OE. Estenosis pilórica hipertrófica idiopática del adulto: reporte de un caso. Patología Rev Latinoam.2021 [citado 28 /01/2023];59: 1-9. Disponible en:
<https://www.medigraphic.com/pdfs/residente/rr-2020/rr203e.pdf>
5. López Hernández P, Castañeda Córdova AK. Enfermedad de Jodhpur en pacientes pediátricos, reporte de casos clínicos. Residente. 2020[citado 29/01/2023];15(3):118-124. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/residente/rr-2020/rr203e.pdf>
6. Fernández Portilla EJ,Salgado Ruiz E, Teyssier Morales G. Enfermedad de Jodhpur. An Med (Mex). 2015[citado 28/01/ 2023]; 60 (1): 49-52. Disponible en:
<https://www.medigraphic.com/pdfs/abc/bc-2015/bc151j.pdf>

7. Al-Mayoof AF, Doghan IK. Late onset infantile hypertrophic pyloric stenosis. J Pediatr Surg Case Reports.2018 [citado 29/01/2023];30:22-24. Disponible en:

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2213576617302580>

8. Jiménez Méndez MG, Carmona Barba R. Enfermedad de Jodhpur resuelta por piloroplastía laparoscópica. Acta Méd Costarric.2015 [citado 02/07/2020]; 57(1): 38-41. Disponible en:

http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022015000100007&lng=en.

9. Jiménez Vargas MF, Villalobos Romero B, Ching Chacón A. Estenosis hipertrófica del píloro pediátrica. Rev Méd Sinerg.2022[citado 05/01/2023];7(6):831. Disponible en:

<https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/831>

10. Méndez Sánchez R. Estenosis hipertrófica de píloro. Rev Méd Sinerg. 2018 [citado 01/02/2023];3(11):10-13. Disponible en:

<https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/151>

11. Ismail I, Elsherbini R, Elsaied A, Aly K, Sheir H. Laparoscopic vs. open pyloromyotomy in treatment of infantile hypertrophic pyloric stenosis. Front Pediatr.2020 [citado 29/01/2023];8. Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7475708/>

Financiamiento

Este proyecto no contó con financiamiento alguno

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Contribución de autoría

Conceptualización: Agustín Carballosa Carmenate

Curación de datos: Diego Yadian Nápoles Rodríguez, Roger Enrique Reynaldo Cejas

Análisis formal: Ileana Cruz Rodríguez.

Adquisición de fondos: No procede

Investigación: Agustín Carballosa Carmenate, Diego Yadian Nápoles Rodríguez

Metodología: Agustín Carballosa Carmenate, Diego Yadian Nápoles Rodríguez, Roger Enrique Reynaldo Cejas, Ileana Cruz Rodríguez

Administración del proyecto: Agustín Carballosa Carmenate

Recursos: Diego Yadian Nápoles Rodríguez, Roger Enrique Reynaldo Cejas

Software: Diego Yadian Nápoles Rodríguez, Roger Enrique Reynaldo Cejas

Supervisión: Roger Enrique Reynaldo Cejas, Ileana Cruz Rodríguez

Validación: Roger Enrique Reynaldo Cejas, Ileana Cruz Rodríguez

Visualización: Roger Enrique Reynaldo Cejas, Ileana Cruz Rodríguez

Redacción – borrador original: Roger Enrique Reynaldo Cejas, Ileana Cruz Rodríguez

Redacción – revisión y edición: Agustín Carballosa Carmenate



Esta obra está bajo [una licencia de Creative Commons Reconocimiento-
No Comercial 4.0 Internacional.](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/)