

Síndrome de Ivemark: vólvulo gástrico asociado con asplenia.

Dres. N. Foreza, H. Albuquerque, S. Vallejo, G. Muzzo

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital del Niño Jesús, Tucumán, Argentina

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de 7 años de sexo femenino con una cardiopatía descompensada, bronquitis obstructiva recidivante (BOR), vómitos alimenticios y luego postráneos, abdomen distendido y doloroso a la palpación superficial y profunda. La radiología directa de abdomen mostró neumoperitoneo. En la laparotomía exploradora se constató un vólvulo gástrico mesentérico axial con necrosis y perforación, malrotación intestinal y ausencia de bazo (asplenia). Se realizó gastrectomía subtotal y esofagoantroanastomosis.

Palabras clave: Vólvulo gástrico mesentéricoaxial - Cardiopatía congénita. - Asplenia - Síndrome de Ivemark.

Summary

We present a seven-year-old female case with history of decompensated cardiomyopathy and recurrent obstructive bronchitis that comes to our care with vomiting, abdominal distension and tenderness. Simple abdominal films show pneumoperitoneum. During surgery we found mesenteric-axial gastric volvulus with necrosis and perforation, bowel malrotation and absent spleen (asplenia). Management consisted of subtotal gastrectomy and esophago-gastric anastomosis.

Index words: Mesenteric-axial gastric volvulus - Congenital cardiomyopathy - Asplenia - Ivemark's syndrome

Resumo

Apresenta-se o caso de um paciente de 7 anos feminino com cardiopatía descompensada, bronquite obstrutiva recidivante (B.O.R.) acompanhada de vômitos inicialmente alimentares e logo após borrâneos, abdome distendido e doloroso a palpação superficial e profunda. O Rx simples de abdome em pé mostra pneumoperitônio. Na laparotomia exploradora constata-se vólvo gástrico mesentéricoaxial com necrose e perfuração, má rotação intestinal e ausência de baço (asplenia). Fez-se gastrectomia subtotal e esofagogastroanastomose.

Palavras chave: Vólvo gástrico mesentéricoaxial - Cardiopatía congénita - Asplenia - Síndrome de Ivemark.

Introducción

La agenesia esplénica, la hipoplasia o la poliesplenia, asociada con defectos cardíacos, isomerismo y heterotaxia visceral corresponden al síndrome descrito por Ivemark en 1955¹. No debe confundirse con el síndrome del mismo autor descrito en 1959 que se caracteriza por dilataciones quísticas y fibrosis de los conductos de hígado, páncreas y riñones²⁻⁵.

Nuestro caso se refiere al primero, y en especial a la complicación derivada de la falta de fijación gástrica, por ausencia del ligamento gastroesplénico que es patrimonio de la asplenia y es el determinante del vólvulo mesentéricoaxial del estómago.

Presentación del caso

Paciente de sexo femenino de 7 años de edad, con un déficit nutricional del 17 %, con diagnóstico de cardiopatía congénita y de bronquitis obstructiva recidivante. Ingresa al hospital en mal estado general, afebril, cianótica, acompañada de dolor abdominal tipo cólico de 24 horas de evolución seguido de vómitos alimenticios. Pasa a unidad de cuidados intensivos, donde presenta un vómito porráceo con distensión abdominal, se coloca sonda nasogástrica, obteniéndose débito porráceo. Se realiza tacto rectal sin hallazgos significativos.

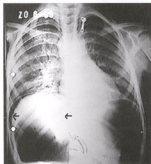


Fig. 1: radiografía con neumoperitoneo e isomerismo hepático.



Fig. 2: necrosis gástrica, imagen de la pieza resecada.

A las 24 horas comenzó con fiebre, facie tóxica con requerimiento de O₂, manteniendo una saturación del 82%. El abdomen se encontraba distendido, con defensa, dolor generalizado a la palpación superficial y profunda, con débito persistente y porráceo por SNG, laboratorio: leucocitosis 32000/mm³ con desviación hacia la izquierda, poliglobulia, Rx directa de abdomen con signos de neumoperitoneo (Fig. 1), se decide laparotomía exploradora.

En la cirugía se comprobó la presencia de un vólvulo gástrico mesentérico axial, con perforación gástrica asociada a malrotación intestinal y asplenia. Se realizó gastrectomía sub-total (Fig. 2) con anastomosis esófago-gástrica antral y colocación de sonda transpilórica para alimentación.

Discusión

Para que exista un vólvulo gástrico mesentéricoaxial con rotación del órgano 180°, capaz de producir un abdomen agudo con necrosis gástrica, debe existir ausencia del ligamento gastroesplénico, situación que se presenta en el síndrome de Ivemark (asplenia, hiposplenia o poliesplenia asociado a cardiopatía congénita a isomerismo visceral).

El vólvulo gástrico en estos casos es una complicación muy grave que debe ser diagnosticada precozmente para disminuir la morbimortalidad, debe sospecharse el mismo en todo paciente con cardiopatía grave con isomerismo visceral (hígado simétrico, trilobulación pulmonar bilateral) y abdomen agudo con vómitos no productivos y distensión epigástrica^{7,8}.

Consideramos también muy importante el diagnóstico del síndrome de Ivemark antes de su compli-

cación (vólvulo), mediante el estudio exhaustivo de todos los pacientes con cardiopatía congénita compleja descartando mediante radiología la presencia de císurra menor izquierda y o bronquio epiarterial y en la ecografía la presencia de simetría hepática con ausencia de bazo; esto puede ser confirmado por gammagrafía.

Una vez hecho el diagnóstico proponemos la gastropexia videoasistida profiláctica.

Bibliografía

1. Ivemark, B.: "Implications of agenesis of the spleen on the pathogenesis of conotruncus anomalies in childhood: Analysis of the heart malformations in the splenic agenesis syndrome, with fourteen new cases". *Acta Paediatrica*, supl. 104, (44): 1-110, 1955.
2. Strayer DS, Kissane JM: Dysplasia of the kidneys, liver, and pancreas: report of a variant of Ivemark's syndrome. *Hum Pathol* 10 (2): 228-34, 1979
3. Bernstein J, Chandra M, Creswell J et al: Renal-hepatic-pancreatic dysplasia: a syndrome reconsidered. *Am J Med Genet* 26 (2): 391-403, 1987
4. Carles D, Serville F, Dubecq JP et al: Renal, pancreatic and hepatic dysplasia sequence. *Eur J Pediatr* 147 (4): 431-432, 1988.
5. Larson RS, Rudloff MA, Liapis H et al: The Ivemark syndrome: prenatal diagnosis of an uncommon cystic renal lesion with heterogeneous associations. *Pediatr Nephrol* 9: 594-598, 1995.
6. Aoyama, K., y Tateishi, K.: "Gastric volvulus in three children with asplenic syndrome". *J Pediatr Surg* 21: 307-310, 1986.
7. C. Marhuenda, Mir A. Perez, D. Yeste et al: Vólvulo gástrico agudo en un paciente con síndrome de Asplenia. *Cir Pediatr*, 6: 44-45, 1993
8. W.K. Sieber: Vólvulo gástrico. En *Cir Pediatr T.M.Holdec*, 25: 347-365, 1994.
9. Mishalany H; Mahnovski V; Woolley M: Congenital asplenia and anomalies of the gastrointestinal tract. *Surgery* 91 (1): 38-41, 1982.

Trabajo aceptado para su publicación en mayo de 2001

Dr. Nestor Forenza
Rioja 175
San Miguel de Tucuman
Cp 4000 Argentina
Email nforenza@arnet.com.ar