

M.A. González-Rivero¹, M. Bonet Alcaina²,
O. Vall Combelles², Y. Cesena Santiago¹,
A. Martínez-Roig², O. García Algar²

An Esp Pediatr 1998;49:523-524.

Pseudosíndrome de Bartter como complicación de una malrotación intestinal no diagnosticada

Introducción

La malrotación intestinal es una malformación infrecuente relacionada con la rotación anómala del intestino fetal alrededor de la arteria mesentérica superior y su ulterior fijación durante el desarrollo fetal. Este trastorno embriológico es más frecuente en varones y su diagnóstico se realiza habitualmente durante los primeros meses de vida⁽¹⁾. La malrotación puede progresar hasta la formación de un vólvulo, una de las urgencias neonatales de mayor gravedad. El vólvulo presenta habitualmente vómitos biliosos persistentes, de inicio brusco y que puede llevar a un deterioro hemodinámico progresivo, infarto intestinal y muerte, si el diagnóstico se retrasa. Un 15% de casos se diagnostican después del año de vida^(2,3). En estos casos, la presentación clínica no es tan aguda y se puede manifestar en forma de episodios recurrentes de dolor abdominal, vómitos biliosos o ambos síntomas⁽²⁻⁶⁾. El diagnóstico puede retrasarse meses o años y a menudo el cuadro clínico induce a diagnósticos erróneos⁽³⁾.

Observación clínica

Se trata de un niño de 6 años de edad, con antecedentes perinatales normales y que durante el primer año de vida no presentó ninguna patología de interés. El desarrollo pondoestatural y psicomotor fue normal desde el nacimiento.

A los 15 meses inicia un cuadro clínico de dolor abdominal acompañado de diarreas y vómitos de aspecto bilioso, que fue orientado como gastroenteritis y que se autolimitó con tratamiento dietético sin necesidad de ingreso hospitalario.

Episodios similares se repitieron con una periodicidad aproximada de 2 ó 3 meses, autolimitándose en todos los casos. Entre estas crisis el niño permanecía totalmente asintomático.

A los 3 años el niño ingresa en otro centro hospitalario por una sintomatología de una semana de evolución de fiebre termometrada hasta 38,4°C, vómitos biliosos, dolor abdominal y diarrea. En la exploración física destacaban tan sólo signos moderados de deshidratación. Se realizó un tránsito esofagogastroduodenal que fue informado como normal. Se orientó el proceso como gastroenteritis, resolviéndose en pocos días con medidas dietéticas.

Desde entonces el niño ingresó un total de 6 ocasiones en diversos centros hospitalarios, realizándose diversas exploraciones

radiológicas (un estudio radiológico simple, dos tránsitos digestivos, dos tomografías computarizadas abdominales y varias ecografías abdominales), todas ellas informadas como normales. En uno de los ingresos el cuadro se catalogó como trastorno funcional y el niño recibió apoyo psicológico.

A los 6 años de edad el niño ingresa en nuestro servicio por un cuadro de 4 días de evolución de fiebre, vómitos incoercibles de aspecto bilioso, sin deposiciones y anuria de 24 horas de evolución. A la exploración física destaca: peso 19,5 kg, talla 121 cm, tensión arterial 90/60, signo del pliegue positivo, aparato cardiorrespiratorio normal, abdomen blando y depresible sin visceromegalias palpables y exploración neurológica normal. El análisis de sangre muestra: hematocrito 44%, hemoglobina 15,5 g/l, leucocitos $6 \times 10^9/l$ (85% segmentados), plaquetas $463 \times 10^9/l$; creatinina 1,4 mg/dl, urea 121 mg/dl, ácido úrico 4,2 mg/dl; sodio 129 mmol/l, potasio 3 mmol/l, cloro 81,9 mmol/l, calcio 9,7 mg/dl, fósforo 2,4 mg/dl, magnesio 2,2 mg/dl; equilibrio ácido-base: pH 7,65, bicarbonato estándar 31,1 mmol/l, pCO₂ 27,6 mmHg, exceso de bases + 9,1; AST 67 U/l, amilasa 472 U/l, lipasa 69 U/l. El análisis de orina muestra: aclaramiento de creatinina 116 ml/min/1,73m², proteinuria 214 mg/24 h, natriuria 122 mmol/24 h, calciuria 39 mg/kg/24 h, cloro 1 mmol/24 h, potasio 96,85 mmol/24 h y magnesio 57 mg/24 h. Ecografía abdominal sin alteraciones significativas. Las determinaciones hormonales incluyen: aldosterona 2.417 ng/l y renina 17 ng/ml/h. Poco después del ingreso, el paciente presenta convulsión tonicoclónica generalizada y se realizan: punción lumbar, electroencefalograma, tomografía computarizada y resonancia nuclear magnética craneales, que no muestran alteraciones significativas.

Tras una rehidratación dirigida, se resuelve la alteración electrolítica y mejora su estado neurológico, no volviendo a presentar nuevas crisis convulsivas. Se realiza un nuevo tránsito esofagogastroduodenal que muestra una dilatación de la 2ª y 3ª porciones duodenales con un bucle en la primera porción yeyunal, compatible con vólvulo por mesenterio común. Bajo la sospecha diagnóstica de malrotación intestinal se interviene quirúrgicamente, efectuándose laparotomía media supra e infraabdominal, y se encuentra un vólvulo de intestino delgado por mesenterio común con bandas de Ladd y diferentes bridas a nivel del ángulo de Treitz, presentando una gran dilatación de los vasos mesentéricos por la compresión ejercida por la rotación intestinal. Se liberan todas las adherencias y se procede a la detorsión del vólvulo del intestino delgado y a la redistribución del mismo. No se halla ninguna anomalía asociada. El curso postoperatorio se ha desarrollado sin complicaciones, y en los controles posteriores el niño ha permanecido asintomático.

¹Sección de Cirugía Pediátrica, ²Servicio de Pediatría. Hospital del Mar. Barcelona
Correspondencia: Oscar García Algar. Servicio de Pediatría. Hospital del Mar.
Pg. Marítim, 25-29. 08003 Barcelona.

Recibido: Octubre 1997

Aceptado: Julio 1998

Discusión

La publicación de series de casos clínicos de malrotación intestinal la inicia Dott⁽⁷⁾ en 1923, al presentar 5 casos. Desde entonces se han publicado varias series, siendo las más amplias las publicadas por Millar⁽⁴⁾ con 137 pacientes, Stewart⁽²⁾ con 159, Messineo⁽⁸⁾ con 182 y Rescorla⁽⁹⁾ con 447. También se han comunicado casos aislados en revistas de todo el mundo. Es difícil realizar un metanálisis de todas las series publicadas para valorar parámetros comunes, porque en muchas de ellas faltan datos. Por ejemplo, no se pueden obtener cifras globales de incidencia según la edad, aunque parece claro que, después del año de vida, este diagnóstico es poco frecuente y difícil de establecer.

En nuestro caso destacamos la multitud de consultas previas al diagnóstico definitivo en diversos servicios (pediatría, psicología y cirugía) y el gran número de exploraciones radiológicas realizadas antes de llegar al diagnóstico definitivo. La persistencia y la recurrencia de los síntomas, debido a la demora en su diagnóstico, originó en el niño importantes complicaciones asociadas a los vómitos y a la deshidratación: convulsiones y trastornos hidroelectrolíticos.

Finalmente, nuestro paciente acabó desarrollando un pseudosíndrome de Bartter, una complicación hidroelectrolítica originada por una deficiencia importante de cloruros y que reproduce alteraciones propias del síndrome de Bartter.

El síndrome de Bartter es una enfermedad rara caracterizada por hipopotasemia, tensión arterial normal, alcalosis metabólica, hipocloremia, aumento de la excreción urinaria de cloro, insensibilidad vascular a los agentes presores y concentraciones plasmáticas elevadas de renina y aldosterona, todo ello debido a un defecto primario en la reabsorción de cloro en la porción ascendente del asa de Henle⁽¹⁰⁾. En algunos casos se ha demostrado una herencia autosómica recesiva⁽¹⁰⁾. Debe diferenciarse del abuso de regaliz, laxantes y diuréticos, vómitos y diarrea persistentes, pielonefritis y diabetes insípida. Algunas de estas situaciones (laxantes, vómitos, diarrea, diabetes insípida) se asocian con disminución del cloro en orina.

Diversas publicaciones han comunicado manifestaciones del síndrome asociadas a diversas condiciones y se ha descrito el pseudosíndrome de Bartter, concepto que ha sido aceptado en todo el mundo. Se ha comunicado en adolescentes y adultos con vómitos repetidos^(11,12), abuso de diuréticos⁽¹³⁾, abuso de laxantes y anorexia nerviosa⁽¹⁴⁾. En los niños se describe en cuadros de vómitos prolongados, abuso de laxantes o diuréticos, consumo excesivo de regaliz, estenosis pilórica y alimentación con bajo contenido en cloruros. De manera excepcional se ha descrito el pseudosíndrome de Bartter en niños asociado a fibrosis quística^(15,16), enfermedad poliquística renal⁽¹⁷⁾ y malrotación intestinal⁽¹⁸⁾. Nuestro caso es el segundo publicado cuya causa son los vómitos masivos y persistentes provocados por una malrotación intestinal⁽¹⁸⁾.

Los episodios de vómitos incoercibles originaron importantes pérdidas de líquidos y cloruros. La hipovolemia y la hipocloremia activaron el eje renina-angiotensina-aldosterona, causando un hiperaldosteronismo con la consiguiente reabsorción excesiva de sodio y secreción de potasio en orina en el túbulo distal. En nuestro paciente la presencia de alcalosis metabólica, hipopotasemia, hi-

pocloremia, tensión arterial normal, aumento de renina y aldosterona plasmáticas y disminución de cloruros en orina confirmaron el diagnóstico de pseudosíndrome de Bartter.

Como conclusión es importante subrayar 3 aspectos de este caso. En primer lugar, la dificultad en el diagnóstico de la malrotación intestinal en los niños mayores de un año de edad ya que su presentación clínica puede sugerir otros procesos mucho más frecuentes. En segundo lugar, el retraso en el diagnóstico puede provocar importantes complicaciones asociadas a los vómitos y a la deshidratación, incluyendo convulsiones y pseudosíndrome de Bartter. Y tercero, ante un niño que presenta episodios repetidos de vómitos persistentes (especialmente si son de aspecto bilioso) y dolor abdominal, debe descartarse siempre la existencia de una malrotación intestinal.

Bibliografía

- 1 Powell DM, Othersen HB, Smith CD. Malrotation of the intestines in children: the effect of age on presentation and therapy. *J Pediatr Surg* 1989; **24**:777-780.
- 2 Stewart DR, Colodny AL, Daggett WC. Malrotation of the bowel in infants and children: a fifteen year review. *Surgery* 1976; **79**:716-720.
- 3 Brandt ML, Pokorny WJ, McGill CW. Late presentations of midgut malrotation in children. *Am J Surg* 1985; **150**:767-771.
- 4 Millar AJW, Rode H, Brown RA, Cywes S. The deadly vomit: malrotation and midgut volvulus. A review of 137 cases. *Pediatr Surg Int* 1987; **2**:172-176.
- 5 Seashore JH, Touloukian RJ. Midgut volvulus. *Arch Pediatr Adolesc Med* 1994; **148**:43-46.
- 6 Kealey WDC, McCallion WA, Brown S, Potts SR, Boston VE. Midgut volvulus in children. *Brit J Surg* 1996; **83**:105-106.
- 7 Dott NM. Anomalies of intestinal rotation: their embryology and surgical aspects: with report of five cases. *Br J Surg* 1923; **11**:251-286.
- 8 Messineo A, MacMillan JH, Palder SB, Filler RM. Clinical factors affecting mortality in children with malrotation of the intestine. *J Pediatr Surg* 1992; **27**:1343-1345.
- 9 Rescorla FJ, Shedd FJ, Grosfeld JL. Anomalies of intestinal rotation in childhood: analysis of 447 cases. *Surgery* 1990; **108**:710-716.
- 10 Bergstein JM. Bartter syndrome, en: Behrman RE, Klingsman RM, Arvin AM (eds). *Nelson Textbook of Pediatrics*. 15ª ed. Philadelphia. W.B. Saunders Company, 1996; págs. 1511-1512.
- 11 Jacobs F, Hurault B, Le Goff C. Female gout disclosing Bartter pseudo-syndrome caused by vomiting. *Rev Med Interne* 1993; **14**:195-196.
- 12 Shoji M, Kimura T, Ota K et al. Impaired water diuresis in a patient with pseudo-Bartter syndrome. *Endocrinol Jpn* 1992; **39**:65-71.
- 13 Colussi G, Rombola G, Airaghi C et al. Pseudo-Bartter's syndrome from surreptitious diuretic intake: differential diagnosis with true Bartter's syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 1992; **7**:896-901.
- 14 Fujita M, Tamai H, Mizuno O et al. Secretory function of the renin-aldosterone system in patients with anorexia nerviosa. *Nippon Naibunpi Gakkai Zasshi* 1991; **67**:50-55.
- 15 Escobar H, Medina E, Kirschsclager E et al. Metabolic alkalosis with hypo-electrolytaemia or pseudo-Bartter syndrome as a presentation of cystic fibrosis in infancy. Description of three cases. *Eur J Pediatr* 1995; **154**:868-869.
- 16 Smith ML, Pellett OL, Cahill TC et al. Biochemical and genetic analysis of a child with cystic fibrosis and cystinosis. *Am J Med Genet* 1991; **39**:84-90.
- 17 Tsugaya M, Hayashi Y, Sasaki S, et al. Pseudo-Bartter syndrome without hypopotassemia: a case with unilateral multicystic dysplastic kidney and