

SINDROMUL ROVIRALTA – PREZENTARE DE CAZ

Valeriu V. Lupu, Gabriela Păduraru, Ancuța Ignat, Smaranda Diaconescu,
L. Perțea, M. Burlea

Disciplina Pediatrie, Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa”, Iași

REZUMAT

Sindromul Roviralta reprezintă asocierea dintre stenoza hipertrofică de pilor și hernia hiatală. Autorii prezintă cazul unui copil de sex masculin în vârstă de 2 luni internat în Clinica a V-a de Pediatrie a Spitalului de Urgență pentru Copii „Sfânta Maria”, Iași pentru vărsături postprandiale și pierderea progresivă în greutate. Tranzitul esogastroduodenal baritat relevă hernie hiatală, canal piloric îngustat și reflux gastroesofagian prezent inconstant. Ecografia a confirmat hipertofia olivei pilorice și pH-metria, refluxul gastroesofagian. Tratatamentul medical cu antispastice, rehidratarea, inhibitori de pompă de protoni și prokinetice a avut succes, iar evoluția a fost bună.

Cuvinte cheie: sindrom Roviralta, stenoza hipertrofică de pilor, hernie hiatală

INTRODUCERE

Sindromul Roviralta reprezintă asocierea dintre stenoza hipertrofică de pilor și hernia hiatală. Această combinație a fost denumită inițial sindromul freno-piloric de către Roviralta, care a descris 3 cazuri. S-a plecat de la premiza că presiunea intragastrică ridicată secundară stenozei de pilor determină hernia hiatală (1). Într-un studiu pe 76 de copii cu hernie hiatală, 8 cazuri (10,5%) au asociat, de asemenea, stenoza hipertrofică de pilor. Unii dintre pacienții fără stenoza hipertrofică de pilor au prezentat grețuri sau vărsături emise în jet, ceea ce a indicat o tulburare de golire a stomacului care a condus la obstrucție pilorică funcțională. S-a motivat că aceasta a determinat creșterea presiunii intragastrice și, implicit, apariția herniei hiatale (2). De asemenea, s-a postulat că patogeneza acestui sindrom se bazează cel mai probabil pe o perturbare a motilității tractului digestiv superior, hormonul implicat fiind motilina (3).

PREZENTARE DE CAZ

BDI, sugar în vârstă de 2 luni și 2 zile, mediu urban, s-a internat în Clinica a V-a de Pediatrie a

Spitalului de Urgență pentru Copii „Sfânta Maria”, Iași pentru vărsături cu debut la 3 săptămâni după naștere care s-au intensificat progresiv, numeric și cantitativ, cu caracter exploziv, emise în jet după aproximativ 30 minute – 1 oră postprandial sau după mai multe mese.

Antecedente heredo-colaterale: mama – 24 ani – astm bronșic; tata – 30 ani, aparent sănătos. Altă patologie familială a fost negată.

Antecedente personale fiziologice: primul copil, născut la termen, prin cezariană, din sarcină monitorizată corect. Mama a urmat tratament în timpul sarcinii în trimestrul III cu Augmentin, 15 zile, pentru infecție de tract urinar. Vârstă gestațională = 39 săptămâni, greutate la naștere = 3.300 g, talie la naștere = 53 cm, scor Apgar = 9, fără antecedente perinatale patologice, icter fiziologic absent, alimentat artificial cu Milumil 1 (o lună), Lactana, Nan1, Humana AR, Aptamil Pepti, Aptamil AR; vaccinat în maternitate anti-hepatită B; profilaxia rahitismului cu Vigantol 2 pic/zi.

Istoricul bolii: sugar de sex masculin, în vârstă de 2 luni și 2 zile a prezentat de la vârsta de 3 săptămâni vărsături explozive, emise în jet, apărute la 30 minute – 1 oră postprandial sau după 2-3 mese.

Adresa de corespondență:

Drd. Ancuța Ignat, Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr. T. Popa”, Str. Universității, Nr. 16, Iași

e-mail: anca_ign@yahoo.com

Vărsăturile erau zilnice, maxim 5 vărsături/zi, cu conținut alimentar – lapte proaspăt, lapte digerat parțial – și suc gastric, unele erau bilioase. Vărsăturile erau în cantitate mare, nu erau influențate semnificativ de schimbarea produsului de lapte praf sau de poziționarea în ortostatism a sugarului și s-au intensificat progresiv, numeric și cantitativ după vârsta de 1 lună și 2 săptămâni, astfel încât simptomatologia s-a agravat cu scădere ponderală și episoade de agitație psihomotorie. A urmat tratament la domiciliu la indicația medicului de familie cu Domperidon 2 mg/zi, 5 zile, fără ameliorarea simptomatologiei. Se internează pentru investigații și tratament de specialitate.

Stare la internare (elemente patologice): hipotrofie ponderală (IP = 0,83), tegumente palide, uscate, elasticitate ușor diminuată, pliu cutanat leneș. Aparat digestiv: cavitate bucală normal conformată, abdomen superior destins de volum, depresibil, mobil cu mișcările respiratorii, prezența undelor peristaltice gastrice amplificate postprandial, la percuție sau la palparea superficială a abdomenului în regiunea epigastrică și hipocondru drept; inconstant se palpează o formațiune ovoidală, de dimensiunea unei măslini, localizată supraombilical, subhepatic, la dreapta liniei mediene, având o consistență fermă, mobilă la palpate. Pacientul are și hernie ombilicală. Prezintă vărsături postprandiale zilnice. Tranzit intestinal încetinit, cu scaune rare, reduse cantitativ, dar explozive. Ficat: margine inferioară la 1 cm sub rebordul costal. Splina: nepalpabilă.

Examen paraclinic – teste biochimice sanguine: glucoză serică = 78,8 mg/dl (interval de referință = 50-80 mg/dl), uree = 17,9 mg/dl (interval de referință = 10-40 mg/dl), TGO = 35 U/L (interval de referință = 5-35 U/L), TGP = 32 U/L (interval de referință = 5-38 U/L), proteine totale = 42 g/l (interval de referință = 46-68 g/l) cu electroforeza proteinelor în limite normale.

Examen ecografic: ficat cu ecostructură omogenă; colecist alungit, hipoton, fără modificări parietale; stază gastrică, olivă pilorică hipertrofică, având pe secțiune transversală 20/17 mm. Canal piloric îngustat. Rinichi – aspect ecografic normal bilateral.

Examen radiologic – tranzit esogastroduodenal baritat: hernie hiatală prin alunecare; stomac mărit de volum, cu evacuare lentă (la 1 oră stomacul este parțial evacuat); stază gastrică; canal piloric alungit, filiform, rigid, cu imagine de „3” inversat; reflux gastroesofagian prezent inconstant; stenoză hipertrofică de pilor incompletă Fig. 1.

Examen EKG: ritm sinusal, axa QRS + 50°, PQ = 0,12s; QT = 0,26s; morfologie normală.

PH-metrie esofagiană: scor Boix-Ochoa = 20

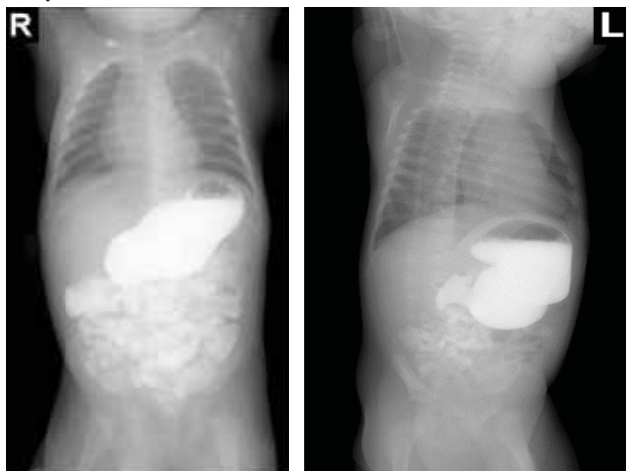


FIGURA 1. Examen radiologic – tranzit esogastroduodenal baritat

Diagnostic pozitiv: sindrom Roviralta (stenoză hipertrofică de pilor + hernie hiatală prin alunecare). Reflux gastroesofagian. Sindrom de deshidratare acută forma ușoară prin vărsături. Hipoproteinemie. Hernie ombilicală. Distrofie gradul I.

Diagnosticul diferențial s-a făcut cu toate cauzele de vărsătură cronică.

Tratament: pe parcursul internării, tratamentul a constat în: tratament postural (poziție proclivă a capului și trunchiului la 45°), tratament igienodietetic cu prânzuri mici, dese, îngroșate, tratament de reechilibrare hidro-electrolitic și acido-bazic, tratament pentru creșterea presiunii sfincterului esofagian inferior – Domperidon 2 mg/zi și combaterea acidității sucului gastric – Esomeprazol 4 mg/zi. La 2 luni și 2 săptămâni, după 12 zile de tratament în care simptomatologia clinică a rămas neameliorată, pacientul a fost transferat în clinica de chirurgie în vederea tratamentului chirurgical.

DISCUȚII

Vărsăturile cronice la vârsta de sugar includ vărsăturile organice, vărsăturile reflexe și vărsăturile de cauze neurologice (4). Vărsăturile organice sunt prezente în: atreziile congenitale de pilor, atrezia/stenoza duodenală sau intestinală (vărsăturile debutează precoce, au caracter bilios, examenul radiologic precizează exact sediul obstacolului), acalazia cardiacă (debutul vărsăturilor din primele zile de viață și dispariția lor prin așezarea sugarului în ortostatism), invaginația intestinală (semne de ocluzie intestinală), spasmul piloric (vărsăturile de-

butează precoce, din primele zile de viață, vărsături frecvente, reduse cantitativ, în timpul sau la sfârșitul prânzurilor; examenul radiologic – absența lichidului de stază gastrică, legea „totul sau nimic”, plicatura gastrică (vărsăturile debutează la câteva săptămâni după naștere, survin în timpul sau la sfârșitul alimentației, sunt abundente; poziția Trendelenburg postprandial previne vărsătura), pancreasul inelar (vărsături bilioase).

Vărsătura reprezintă expulzarea forțată a conținutului gastric prin gură, spre deosebire de regurgitație, unde expulzarea laptelui, de obicei însoțită de aer, are loc fără efort. În regurgitația din atrezia congenitală de esofag, lichidul expulzat odată cu prima alimentație, nu are conținut gastric. În atrezia cu fistulă traheo-esofagiană, sugarul poate prezenta vărsături, tuse și cianoză (5).

Vărsăturile reflexe pot fi: infecțioase (gastroenterite, infecții urinare, infecții otice, pneumonie, meningită, septicemie; peritonita neonatală – febră, abdomen meteorizat și edemațiat), toxice (intoxicații), metabolice (uremia, acidocetoza, amoniemia, diabet zaharat, hiperplazia adrenală congenitală – Debre Fibiger: pseudo-hermafroditism, vărsături din a 2-a săptămână de viață, hiperpigmentație, virilizare, inapetență, hiperpotasemie, stare toxică), intoleranțe alimentare – intoleranța la proteinele laptelui de vacă (6).

Vărsăturile de cauze neurologice sunt reprezentate de: hemoragii intracraniene (tumori, abcese, hematoame), meningite sau pot fi psihogene.

Evoluție și complicații. Stenoza hipertrofică de pilor, nediagnosticată și netratată la timp, evoluează spre o denutriție progresivă și sindrom de deshidratare cu acidoză metabolică și ulterior cu alcaloză metabolică (7). Pe măsură ce boala progresează, vărsăturile se răresc, sunt mai abundente, iar scaunele se reduc numeric. Malnutriția progresivă și scăderea rezistenței la infecții sunt responsabile de complicații infecțioase.

Tratamentul chirurgical se practică în formele severe, când după o perioadă de 10-14 zile de tratament medical, simptomatologia clinică rămâne neameliorată și constă în piloromiotomie longitudinală extramucoasă (metoda Fredet-Weber-Rammstedt) (8).

Este incert dacă în unele cazuri de hernie hiatală, canalul piloric este contractat. În cazul nostru s-a asociat și refluxul gastroesofagian. Având în vedere rezultatele obținute și de alți autori, putem să punctăm faptul că hernia hiatală se asociază frecvent cu reflux gastroesofagian (9,10).

CONCLUZII

Prezența vărsăturilor explozive, emise în jet, refractare la tratamentul clasic, impune explorarea clinică și paraclinică atentă în vederea diagnosticării unei stenoze hipertrofice de pilor asociată cu o hernie hiatală prin alunecare, astfel conturându-se sindromul Roviralta (sindromul freno-piloric).

The Roviralta syndrome – case report

**Valeriu V. Lupu, Gabriela Padurararu, Ancuta Ignat, Smaranda Diaconescu,
L. Perteza, M. Burlea**

Pediatrics Department, “Gr.T. Popa”, University of Medicine and Pharmacy, Iasi

ABSTRACT

The Roviralta syndrome represents the association of hypertrophic pyloric stenosis and hiatal hernia. The authors present the case of a 2 month old male child hospitalized at the 5th Pediatric Clinic of “St. Maria” Emergency Hospital for Children in Iasi with postprandial vomiting and progressing weight loss. The barium esogastroduodenal transit pointed out hiatal hernia, narrowed pyloric channel and inconstant gastroesophageal reflux. The ultrasound confirmed the hypertrophy of pyloric oliva, pH-metry and the gastroesophageal reflux. The medical treatment with antispastics, rehydration, protons and prokinetic pump inhibitors was successful and the child’s evolution was good.

Key words: Roviralta syndrome, hypertrophic pyloric stenosis, hiatal hernia

INTRODUCTION

The Roviralta syndrome represents the association of hypertrophic pyloric stenosis and hiatal hernia. Initially, Roviralta referred to this dysfunction as the phreno-pyloric syndrome and he described 3 cases. He started from the premises that high intragastric pressure secondary to pyloric stenosis leads to hiatal hernia (1). In a study performed on 76 children suffering from hiatal hernia, 8 cases (10.5%) also presented hypertrophic pyloric stenosis. Some of the patients which did not present hypertrophic pyloric stenosis presented nausea or projectile vomiting which indicated some dysfunction at the level of the stomach which lead to functional pyloric obstruction. This was considered to have determined the increased intragastric pressure and, implicitly, the apparition of hiatal hernia (2). At the same time, it was postulated that the pathogenesis of this syndrome is most probably due to a certain dysfunction in the motility of the upper digestive tract, the hormone involved in this case being motilin (3).

CASE PRESENTATION

BDI, new born child, 2 months and 2 days, urban, hospitalized at the 5th Pediatric Clinic of “St. Maria” Emergency Hospital for Children in Iasi with vomiting state which started 3 weeks after birth, progressive numeric and quantitative intensification, explosive, projectile in almost 30 minutes – 1 hour postprandial or after more meals.

Family medical history: mother – 24 years – bronchial asthma; father – 30 years – apparently healthy. No other family pathology was mentioned.

Personal medical history: first child, term birth, C-section, properly monitored pregnancy. In the 3rd trimester of the pregnancy, the mother underwent a medical treatment with Augmentin, for 15 days, for infection of the urinary tract. Gestational age = 39 weeks, weight at birth = 3300g, length at birth = 53cm, Apgar score = 9, without pathologic perinatal antecedents, physiological icterus – absent, artificially fed with Milumil 1 (one month), Lactana, Nan1, Humana AR, Aptamil Pepti, Aptamil AR; vaccinated in the maternity hospital against hepatitis B; rahitism profilaxy with Vigantol 2 drops/day.

History of the disease: male newborn child, aged 2 months and 2 days presented from the age of 3 weeks explosive, projectile vomiting after 30 minutes – 1 hours postprandial or after 2-3 meals. The vomiting was present daily, maximum 5 vomit/day which included the aliments provided – fresh milk, partly digested milk – and gastric juice, some of them bilious. The vomit was not significantly influenced by the change of the powder milk or by the infant’s position and they progressively intensified, in number and quantity after the age of 1 month and 2 weeks so that the simpthomatology worsened, being accompanied also by weight loss and episodes of psychomotor agitation. At the doctor’s recomandation, the child was treated at home with Domperidon 2 mg/day for 5 days, without noticing any improvement of the simptoms. He was afterwards hospitalized for investigations and specialized treatment.

Condition upon hospitalization (pathological features): ponderal hypotrophy (IP=0.83) pale, dry integuments, slightly diminished elasticity, lasy skin fold. Digestive sistem: normally structured oral cavity, distended upper abdomen, depressible,

mobile with respiratory motion, presence of gastric peristaltic waves amplified postprandial, upon percussion or at superficial palpation of the abdomen in the epigastric region and right hypochondrium; inconstantly is palpated an ovoid formation, the size of an olive, localized supraumbilical, subhepatic, at the right of the median line, firm consistency, mobile upon palpation. The patient also presents umbilical hernia and daily postprandial vomiting. Slow intestinal transit, rare stools, quantity reduced but explosive. Liver: the lower edge at 1 cm below the costal margin. Spleen: unpalpable.

Paraclinical examination – biochemistry blood tests: serum glucosis = 78.8 mg/dl (reference interval = 50-80 mg/dl), urea = 17.9 mg/dl (reference interval = 10-40 mg/dl), TGO = 35 U/L (reference interval = 5-35 U/L), TGP = 32 U/L (reference interval = 5-38 U/L), total proteins = 42 g/l (reference interval = 46-68 g/l) with protein electrophoresis within normal limits.

Ultrasound examination: liver with homogenous structure; hypotonic oblong gallbladder, with no parietal modifications; gastric stasis, hypertrophic pyloric oliva, presenting in the cross-section 20/17 cm. Narrowed pyloric channel. Kidneys – normal aspect, bilateral.

Radiological examination: barium esogastro-duodenal transit: sliding hiatal hernia; stomach – increased volume with slow evacuation (in 1 hour the stomach is partly evacuated); gastric stasis; oblong pyloric channel, filiform, stiff, similar to an inverted “3”; inconstant gastroesophageal reflux; incomplete hypertrophic pyloric stenosis. Fig. 1.

EKG examination: sinus rhythm, axis QRS +50°, PQ = 0.12s; QT = 0.26s; normal morphology.

Esophageal pH-metry: Boix-Ochoa score = 20.

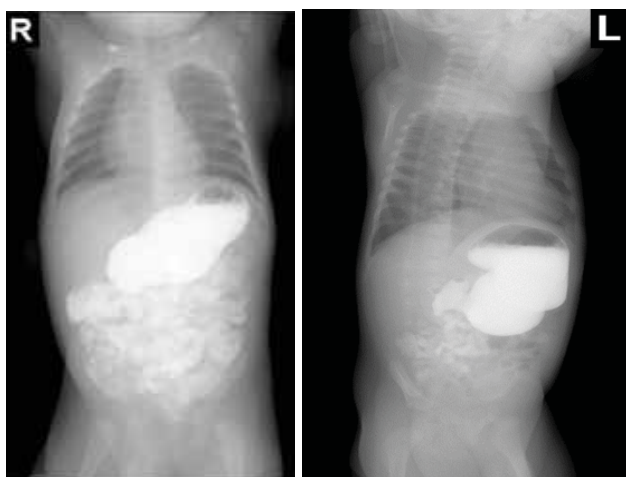


FIGURE 1. Radiological examination – barium esogastroduodenal transit

Positive diagnosis: Roviralta syndrome (hypertrophic pyloric stenosis + sliding hiatal hernia). Gastroesophageal reflux. Acute dehydration syndrome – mild type due to vomiting. Hypoproteinemia. Umbilical hernia. 1st degree dystrophy.

Differential diagnosis was made with all causes of chronic vomiting.

Treatment: during the hospitalization period, the treatment consisted in: postural treatment (trendelenburg position of the head and body inclined at 45°), hygienic-dietary treatment with reduced, often, thickened meals, treatment for hydro-electrolyte and acid-base reequilibration, treatment for increasing the pressure of the lower esophageal sphincter – Domperidon 2 ml/day and counteracting gastric juice acidity – Esomeprazol 4 mg/day. At 2 months and 2 weeks, after 12 days of treatment in which the symptoms recorded no change, the patient was transferred to the surgery clinique for surgical treatment.

DISCUSSIONS

Chronic vomiting at this age includes organic vomiting, reflex vomiting and vomiting due to neurological causes (4). Organic vomiting are present in: congenital pyloric atresia, duodenal or intestinal atresia/stenosis (vomiting starts early, is bilious, radiologic examination indicates precisely the location of the obstacle), achalasia of the cardia (vomiting begins in the first days of life and they disappear by positioning the new born child in orthostatism), intestinal invagination (signs of intestinal occlusion), pyloric spasm (vomiting starts at an early age, from the first days of life, frequent but reduced quantitatively, during or at the end of the meals; radiologic examination – liquid absent in gastric stasis, “all or nothing law”, gastric plication (vomiting begins a few weeks after birth, appear during or at the end of the meals, are consistent; trendelenburg position prevents vomiting), annular pancreas (bilious vomit).

Vomiting represents the forced expulsion of the gastric content through the mouth; it is different from regurgitation where the expulsion of the milk is usually accompanied by air and it takes place without any kind of effort. In case of regurgitation from congenital esophagus atresia, the liquid expelled along with the first alimentation has no gastric content. In case of atresia with tracheal – esophageal fistula, the new born can present vomiting, cough and cyanosis (5).

Reflex vomiting can be: infectious (gastroenteritis, urinary infections, otic infections, pneumonia,

meningitis, septicemia; neonatal peritonitis – fever, meteorized, edematous abdomen), toxic (intoxications), metabolic (uremia, acidocetosis, amonemia, diabetes, congenital adrenal hyperplasia – Debre Fibiger; pseudo-hermafroditism, vomiting from the 2nd week of life, hiperpigmentation, virilization, inapetence, hiperpotasemy, toxic state), food intolerance – intolerance to proteins from cow milk (6).

Vomiting due to neurological causes are represented by intracranial hemorrhage (tumors, abscess, hematoma), meningitis or they can be psychogene.

Evolution and complications. Hypertrophic pyloric stenosis, undiagnosed and untreated in time, evolves to progressive denutrition and dehydration syndrome with metabolic acidosis and later on, metabolic alkalosis (7). As the disease progresses, the vomiting episodes are less often, but the amount of content is higher, and the number of stools is reduced. Progressive malnutrition and lower resistance to infections are responsible for the infectious complications.

Surgical treatment is used in severe forms, when, after 10-14 days of medical treatment the symptoms remain unchanged and it consists in the Fredet-Weber-Rammstedt method (longitudinal extramucous pyloromyotomy) (8).

It is uncertain if in some cases of hiatal hernia, the pyloric channel is contracted. In our case, the gastroesophageal reflux was also associated. Considering the results of other authors as well, we can state that hiatal hernia is often associated with gastroesophageal reflux (9, 10).

CONCLUSIONS

The presence of explosive, projectile vomiting, resistant to classical treatment, requires clinical and paraclinical investigations for diagnosing hypertrophic pyloric stenosis associated with sliding hiatal hernia which contributes to the Roviralta syndrome (phreno-pyloric syndrome).

REFERENCES

1. **Roviralta E.**, 1951 – Las asociaciones etiologicas en los sindromes emitizantes del lactante "el sindrome freno-pilórico". *Medical Clinics*, 16, p. 407-416.
2. **Johnston J.H.**, 1960 – Hiatus hernia in childhood. *Archives of Disease in Childhood*, 35, p. 61-65.
3. **Rode H., Cywes S., Davies M.R.**, 1982 – The phreno-pyloric syndrome in symptomatic gastroesophageal reflux. *Journal of Pediatric Surgery*, 17(2), p. 152-7.
4. **Singhi S.C., Shah R., Bansal A., Jayashree M.**, 2013 – Management of a child with vomiting. *Indian Journal of Pediatrics*, 80(4), p. 318-25.
5. **Valman H.B.**, 1980 – The first year of life. Vomiting. *British Medical Journal*, 280(6214), p. 620-623.
6. **Allen K., Ho, S.S.**, 2012 – Gastro-oesophageal reflux in children – what's the worry? *Australian Family Physician*, 41(5), p. 268-72.
7. **Tutay G.J., Capraro G., Spirko B., Garb J., Smithline H.**, 2013 – Electrolyte profile of pediatric patients with hypertrophic pyloric stenosis. *Pediatric Emergency Care*, 29(4), p. 465-8.
8. **Vance C.A.**, 1944 – Congenital pyloric stenosis. *Annals of Surgery*, 119(3), p. 351-361.
9. **Wu J.F., Hsu W.C., Tseng P.H., Wang H.P., Hsu H.Y., Chang M.H., Ni Y.H.**, 2013 – Combined multichannel intraluminal impedance and pH monitoring assists the diagnosis of sliding hiatal hernia in children with gastroesophageal reflux disease. *Journal of Gastroenterology*, [Epub ahead of print].
10. **Hyun J.J., Bak Y.T.**, 2011 – Clinical significance of hiatal hernia. *Gut and Liver*, 5(3), p. 267-77.