



Miopatía visceral en un recién nacido con pseudoobstrucción intestinal

Lilia María Sánchez Baracaldo, MD, Instructora Asociada; Diana Palacios Ortiz, MD, Residente. Departamento de Patología. Jesús Antonio Niño Salcedo, MD, Instructor Asociado, Departamento de Cirugía. Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Colombia.

INTRODUCCION

Se presenta el caso de una recién nacida a término con un cuadro clínico de pseudoobstrucción intestinal secundario a una miopatía infantil de víscera hueca, en quien inicialmente se pensó se trataba de una enfermedad de Hirschsprung o un colon izquierdo hipoplásico, entidades vistas con mayor frecuencia. La base del diagnóstico definitivo fueron los hallazgos histopatológicos.

Se presentó obstrucción intestinal completa o parcial cuando existió una causa estructural intrínseca o extrínseca que ocluyó completa o parcialmente la luz intestinal. En el síndrome de pseudoobstrucción intestinal se presentó el cuadro clínico y radiológico de obstrucción intestinal pero no se encontró una causa estructural mecánica que la explicara; sino una causa funcional. Hubo trastorno en la propulsión intestinal debido a una alteración muscular, nerviosa, endocrina o metabólica. Desafortunadamente, en nuestro medio, a la obstrucción intestinal parcial se le llama a menudo pseudoobstrucción intestinal.

La miopatía visceral, también conocida como miopatía de víscera hueca, es una causa de pseudoobstrucción idiopática aguda o crónica, a menudo familiar, encontrada en adolescentes y adultos jóvenes (1). Recientemente se describió

una forma infantil, idéntica patológicamente, a las anteriores, pero que sólo se encontró en neonatos (2, 3).

CASO CLINICO

Recién nacida de 39 semanas de edad gestacional, con peso de 3.500g; madre de 22 años G3 P3 A0 y padre de 33 años sin antecedentes de malformaciones congénitas, ni vínculos de consanguinidad. Embarazo controlado, sin complicaciones, ni exposición a teratógenos. Parto por cesárea por presentación de pelvis y laterocidencia del cordón. Extracción difícil. Apgar 4 al minuto y de 8 a los cinco minutos. Requirió administración de oxígeno con presión positiva. En el período neonatal inmediato presentó signos de dificultad respiratoria. Se manejó con oxígeno en cámara y fenobarbital con mejoría. Aceptó la vía oral y evacuó todos los días. A los tres días presentó distensión abdominal. Los Rx y la ecografía de abdomen evidenciaron distensión de asas y edema de pared, cuadro hemático sugestivo de infección. Se inició netilmicina, ornidazol y se trasladó a la Unidad de Aislamiento Especial con diagnóstico de enterocolitis necrosante vs. obstrucción intestinal y sepsis. Al día siguiente tuvo aumento clínico y radiológico de la distensión abdominal, se le practicó colon por enema visualisándose colon izquierdo pequeño con zona de transición a nivel del ángulo

esplénico y dilatación del colon transverso. Se hizo impresión diagnóstica de enfermedad de Hirschsprung vs. colon izquierdo hipoplásico. El día quinto se llevó a laparotomía evidenciándose distensión del colon transverso, transición en el ángulo esplénico; colon descendente, sigmoide y recto de calibre normal; se realizó resección de la transición y colostomía tipo Hartmann; evolucionó satisfactoriamente.

Otros exámenes: los Rx de vías digestivas altas mostraron reflujo gastroesofágico III y barrido lento.

Patología. Macro: segmento de intestino grueso que tenía 4.5 cm de longitud y 1 a 1.3 cm de diámetro. La pared tenía un espesor que osciló entre 0.1 y 0.3 cm. Micro: pared de intestino grueso que mostró alteraciones de la muscular propia caracterizados por cambios degenerativos en la capa interna de músculo liso con vacuolización citoplasmática y pérdida segmentaria de la capa muscular externa sin evidencia de inflamación ni fibrosis. Las células ganglionares de los plexos mientérico y submucoso visibles.

Los hallazgos clínicos de obstrucción intestinal en el recién nacido fueron: antecedente de polihidramnios, vómito, distensión abdominal, falta de evacuación e ictericia indirecta. El caso

revisado presentó únicamente distensión abdominal, evacuó diariamente y no vomitó. La radiografía inicial mostró distensión de asas intestinales, sin signos de enterocolitis necrosante (neumatosis, portograma o neumoperitoneo) (Figura 1). Estos hallazgos se interpretaron como distensión abdominal secundaria a la administración de oxígeno con presión positiva durante la reanimación. La evolución clínica y radiológica evidenció aumento de la distensión abdominal, por lo que se practicó colon por enema que mostró dilatación del colon transverso, transición (disminución del calibre del

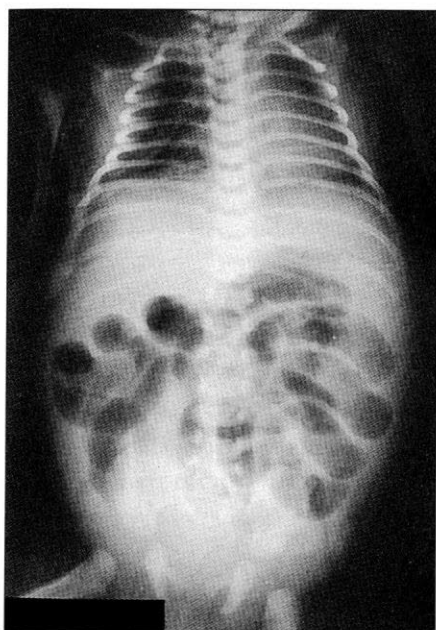


Figura 1. Radiografía simple de abdomen inicial.

colon) a nivel del ángulo esplénico y gran disminución del calibre del colon descendente, recto y sigmoide (Figura 2).

Se diagnosticó enfermedad de Hirschsprung de segmento largo o de síndrome de colon izquierdo hipoplásico. La enfermedad de Hirschsprung (aganglionosis) en el recién nacido se manifestó con síntomas y signos de obstrucción intestinal distal principalmente falta de evacuación, distensión abdominal y vómito. Al colon por enema, la transición se encontró en el 75% de los casos en el rectosigmoide



Figura 2. Colon por enema.

(Hirschsprung clásico). El síndrome de colon izquierdo hipoplásico también se presentó con obstrucción intestinal distal; el colon por enema mostró notoria disminución del calibre del colon a partir del ángulo esplénico hasta el ano. Estos pacientes tienen el antecedente de diabetes materna.

Los hallazgos durante la laparotomía fueron los siguientes: notoria distensión del colon hasta el ángulo esplénico en donde disminuía de calibre (zona de transición), colon descendente, sigmoide y recto de diámetro normal, sin hipoplasia, y con meconio (Figura 3).

Estos hallazgos son "típicos" de enfermedad de Hirschsprung por lo cual se hizo resección de la zona de transición y colostomía terminal en el colon transverso.

El diagnóstico quirúrgico final fue de enfermedad de Hirschsprung de segmento largo con transición a nivel del ángulo esplénico. Sin embargo, el análisis microscópico del espécimen patológico reveló una miopatía visceral (Figuras 4A, 4B, 5, 6A, 6B). Se interrogó a la familia sobre la presencia de casos similares, siendo esto negativo y se hizo

ecografía abdominal para estudiar dilatación del tracto urinario, éste examen fue normal, y estudio baritado de vías digestivas altas en busca de megaesófago, gastroparesia o megaduodeno, observando un reflujo gastroesofágico grado III (regurgitación del contenido gástrico hasta la carina) con barrido (limpieza del material regurgitado) lento.

A los tres meses de edad, la paciente estaba en buen estado general, el crecimiento y desarrollo era normal, no presentó sintomatología de reflujo gastroesofágico y tenía una colostomía que funcionaba en forma adecuada en el extremo izquierdo del colon transverso.

DISCUSION

La pseudoobstrucción intestinal comprende un grupo de enfermedades del peristaltismo intestinal en las cuales no hay lesiones anatómicas estructurales que causen obstrucción mecánica de la luz intestinal. La presentación clínica puede ser aguda o crónica y la etiología desconocida (primaria o secundaria) a una enfermedad local o sistémica (1).

El síndrome de pseudoobstrucción intestinal en la infancia es raro y su etiología variada. Dentro de las causas se encuentran las alteraciones degenerativas del plejo mientérico denominadas neuropatías viscerales y las alteraciones primarias del músculo liso conocidas como miopatía visceral (2,3). En el recién nacido se deben tener en cuenta varias entidades en el diagnóstico diferencial entre las cuales se incluyen la enfermedad de Hirschsprung y los trastornos pseudo-Hirschsprung que comprenden la aganglionosis zonal, la hipoganglionosis, la displasia neuronal colónica, el síndrome de colon izquierdo hipoplásico, la destrucción de los plejos mientéricos secundaria a una infección por citomegalovirus y el síndrome de microcolon-megavejiga, e



Figura 3. Hallazgos laparotomía.

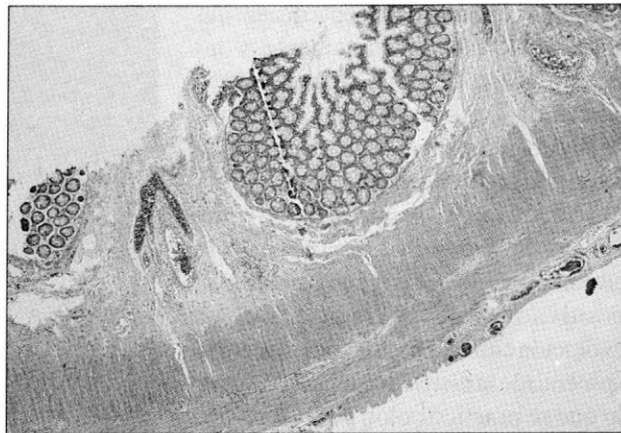


Figura 4A. Colon A. Muscular propia con sus dos capas.



Figura 4B. Ausencia de la capa muscular externa.

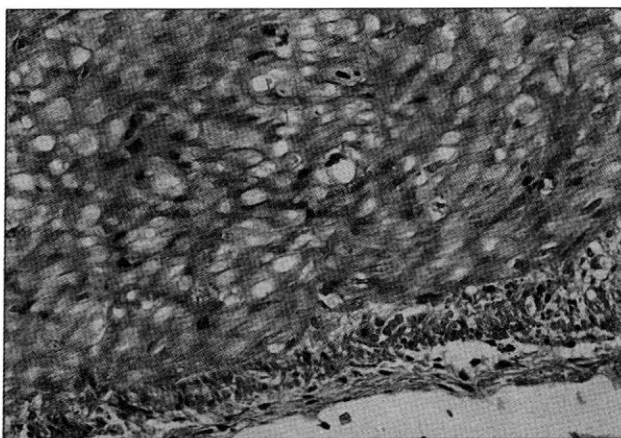


Figura 5. Vascuolización de la capa muscular interna y ausencia de la capa muscular externa.

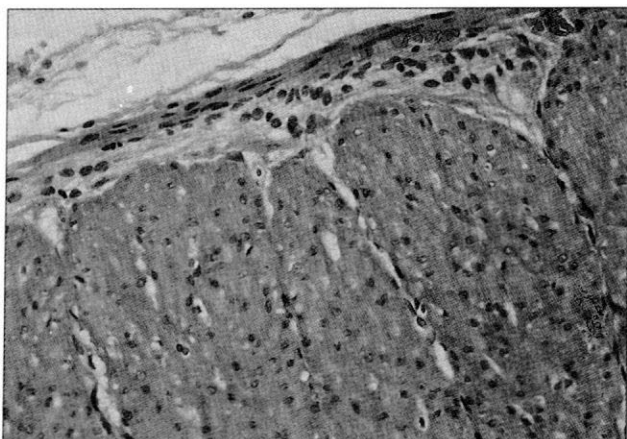


Figura 6A. Ausencia casi completa de la muscular externa y plexo nervioso mientérico en proximidad a la serosa.

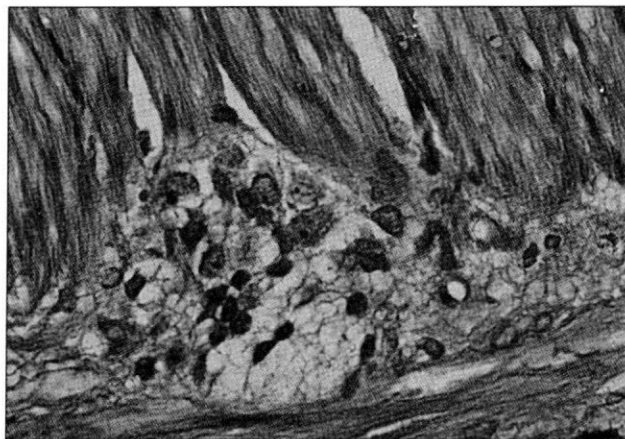


Figura 6B. Células ganglionares inmaduras normales.

hipoperistaltismo intestinal (4-6).

La miopatía visceral primaria se

subdivide en cinco síndromes diferentes basándose en el patrón de herencia, la distribución y naturaleza del

compromiso del tracto gastrointestinal y genitourinario, y la presencia de problemas asociados (2, 7).

CLASIFICACION CLINICO-PATOLOGICA DE LA MIOPATIA VISCERAL PRIMARIA

1. Miopatías viscerales familiares.
 - a. Tipo I (autosómica dominante).
 - b. Tipo II (autosómica recesiva, con ptosis y oftalmoplejía).
 - c. Tipo III (autosómica recesiva, con dilatación gastrointestinal total).
2. Miopatía visceral esporádica.
3. Miopatía congénita, en recién nacidos y lactantes.

En la forma familiar y esporádica el compromiso es similar, sólo difieren por la presencia o ausencia de la afección en otros miembros de la familia. Ambas formas se caracterizan por degeneración vacuolar y fibrosis del músculo liso y, usualmente, se manifiestan en adolescentes y adultos jóvenes. La ocurrencia en la infancia es rara. En el año 1983 Puri et al la reconoció asociada a un síndrome de microcolon megavejiga e hipoperistaltismo intestinal (8).

En 1988, Schuffler et al (2) describió cuatro pacientes (tres niñas y un niño), que presentaron sintomatología de pseudoobstrucción intestinal con distensión abdominal y vómito, dos al

nacimiento y dos dentro de las tres primeras semanas de vida, en quienes se hizo inicialmente el diagnóstico clínico de enfermedad de Hirschsprung, tres de los cuales, además, tenían compromiso del tracto genitourinario. Los hallazgos histopatológicos en el tracto gastrointestinal y genitourinario fueron los de la miopatía de víscera hueca, idéntica a las formas esporádica y familiar pero con una edad de presentación más temprana, por lo cual consideraron se trataba de una forma infantil. Por la época de presentación se pensó que la degeneración del músculo liso comienza *in-útero*. Aunque su causa fue desconocida, no se descartó que su origen fuera infeccioso, tóxico, metabólico o genético (2).

Posteriormente, en 1992, Nonaka et al (9) informó siete casos de miopatía visceral en niños, entre 11 meses y 13 años, de los cuales seis fueron niñas y tres de ellos tenían compromiso urológico. En 1994, De Pini et al (10) informaron sobre cuatro niñas, entre los cuatro meses y los siete años, con miopatía visceral sin compromiso urinario.

Para el estudio anatomopatológico es

suficiente una biopsia que incluya el espesor de la pared. Sin embargo, se recomienda realizar resecciones segmentarias de una o más áreas del intestino para tener el material suficiente que permita descartar alteraciones posibles en los plejos mientéricos, pues se ha visto que esto ocurre con mayor frecuencia (2).

El diagnóstico de pseudoobstrucción intestinal en la infancia se sospechó con base en los hallazgos clínicos, radiológicos y los estudios de motilidad. Se confirmó en la laparotomía y en el estudio histológico del tejido. El tratamiento requiere, a veces, nutrición parenteral a largo plazo (2).

La paciente en mención fue el único caso de miopatía visceral visto en el Departamento de Patología del Instituto Materno Infantil en los últimos cinco años. Como la mayoría de los casos de miopatía visceral congénita-infantil, presentó signos de pseudoobstrucción intestinal desde el nacimiento y fue del sexo femenino. Aunque puede existir compromiso del tracto urinario e historia familiar, esto no es una constante y en la paciente, hasta el momento no se ha documentado.

REFERENCIAS

1. Lewin JK, Riddell RH, Weinstein WM. Gastrointestinal Pathology and Its Clinical Implications. Igaku-Shoin. New York - Tokyo. 1992: 268-270.
2. Schuffler MD, Pagon R, Schwartz R, Bill A. Visceral Myopathy of The Gastrointestinal and Genitourinary Tracts in Infants. *Gastroenterology* 1988; 94: 892-898.
3. Ament ME, Vargas J. Diagnosis and Management of Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction Syndromes in Infancy and Childhood. *Arq Gastroenterol* 1988; 25: 157-165.
4. Puri P, Lake B, Gorman F, O'Donnell B, Nixon H. Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome: A Visceral Myopathy. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 64-68.
5. DESA DJ. The Alimentary Tract. In: Wigglesworth JS, Singer DB eds. Textbook of Fetal and Perinatal Pathology. Blackwell Scientific Publications. 1991; 969-975.
6. Joshi VJ. Common Problems in Pediatric Pathology. Igaku-Shoin. Tokyo. 1994: 202-231.
7. Variend D. The Gastrointestinal Tract and Exocrine Pancreas. En: Keeling JW ed. Fetal and Neonatal Pathology. London: Springer-Verlag. Second Ed. 1993: 359-363.
8. Schuffler MD, Sinanan MN. Intestinal Obstruction and Pseudo-Obstruction. In: Sleisinger MH, Fordtran JS. Gastrointestinal Disease. WB Saunders Company. 5Th Ed. 1993.
9. Nanokas M, Goulet O, Arhan P, Fekete C, et al. Primary Intestinal Myopathy, a Cause of Chronic Idiopathic Intestinal Pseudoobstruction Syndrome (CIPS): Clinicopathological Studies of Seven Cases in Children. *Pediatric Pathology* 1992; 12: 409-423.
10. De Pini AF, De Davila Mt, Gustavino E, Ruíz JA, De la Rosa S. Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-Obstruction: Visceral Myopathy. Report of four cases. *Acta Gastroenterol Latinoam* 1993; 23: 239-243.