

## TRABAJOS CIENTÍFICOS

# Seudo-obstrucción intestinal crónica primaria

Drs. JAIME CONTRERAS P, ROBERTO BURMEISTER L, GUILLERMO BANNURA C  
y CARLOS MELO L

Departamento de Cirugía Centro, Facultad de Medicina, Universidad de Chile. Hospital Clínico San Borja-Arriarán

### RESUMEN

Se presentan 7 pacientes de sexo femenino, con una larga historia de trastornos del hábito defecatorio, cuyo estudio radiológico demostraba grados variables de dolico megacolon de etiología desconocida. Todas ellas fueron sometidas a colectomía total con ileoproctoanastomosis. El estudio anatomopatológico reveló miopatía visceral difusa en 5 y displasia neuronal en 2. La evolución alejada ha sido ominosa en 3 pacientes, que han presentado repetidos episodios invalidantes de dolor y distensión abdominal, vómitos fecaloideos y desnutrición, simulando cuadros de obstrucción intestinal mecánica. La pseudo-obstrucción intestinal crónica primaria es una entidad mórbida compleja que requiere un manejo multidisciplinario y en que las opciones quirúrgicas son sólo paliativas.

PALABRAS CLAVES: **Seudo-obstrucción intestinal, miopatía visceral, displasia neuronal**

### SUMMARY

We present 7 female patients with a long-standing history of severe constipation. Radiological studies showed different grades of dolico megacolon of unknown etiology. All of them underwent total colectomy with ileoproctoanastomosis. The histopathological study showed diffuse visceral myopathy in 5 cases and neuronal dysplasia in 2 cases. Long-term at outcome has been ominous in 3 patients who have presented severe pain and abdominal distention, vomiting and malnutrition. Primary chronic intestinal pseudo-obstruction is a complex condition, which requires a multi-disciplinary management. Surgery is only a palliative treatment.

KEY WORDS: **Intestinal pseudo-obstruction, visceral myopathy, neuronal dysplasia**

### INTRODUCCIÓN

La pseudo-obstrucción intestinal crónica es un síndrome de dismotilidad intestinal, cuya característica clínica más notoria es la existencia de síntomas sugerentes de una obstrucción intestinal en ausencia de causa orgánica oclusiva identificable.<sup>1</sup> De incidencia desconocida, se distinguen formas primarias o idiopáticas y secundarias a patologías sistémicas o trastornos genéticos.<sup>2</sup> La historia de estos pacientes, habitualmente mujeres jóvenes, está marcada por repetidas exploraciones quirúrgi-

cas abdominales con o sin resecciones, las que lamentablemente no permiten mejorar la evolución de esta compleja enfermedad. Su diagnóstico se fundamenta en las consideraciones clínicas ya señaladas, el estudio por imágenes y la confirmación histopatológica del daño estructural muscular o nervioso. No se conoce forma alguna de tratamiento curativo, por lo que las acciones médicas y quirúrgicas están dirigidas al manejo de las complicaciones y secuelas.<sup>3</sup> Esta comunicación reporta siete casos de pseudo-obstrucción intestinal crónica primaria, seis de ellos estudiados por nosotros como una

constipación crónica pertinaz,<sup>4,5</sup> y que hemos seguido su evolución hasta hoy.

### MATERIAL Y MÉTODO

Se revisan retrospectivamente todos los casos de colectomía total por constipación crónica, con un estudio histopatológico de mío o neuropatía visceral. Se trata de siete mujeres cuya media etaria es 30 años (extremos 25 y 62). Todas presentaban una larga historia de estreñimiento pertinaz, con distensión abdominal, uso indiscriminado de laxantes, diarreas esporádicas y vómitos biliosos o porráceos. En dos casos el estreñimiento se arrastraba desde la infancia, en los otros cinco desde la segunda o tercera década de la vida.

En las siete pacientes hubo repetidos estudios endoscópicos y radiológicos que demostraban dolicomegacolon total, con grados variables de retención estercorácea (Figura 1). En cuatro casos, un estudio radiológico de tránsito oroanal con marcadores demostró inercia colónica difusa. Una paciente había sido sometida a cuatro intervenciones quirúrgicas, tres de ellas por supuestas obstrucciones intestinales no comprobadas. La lista de antecedentes de nuestras pacientes se completa con un caso de vólvulos de sigmoides iterativos y tres fecalomas. En la historia familiar, hay tres pacientes con una a tres hermanas con constipación crónica pertinaz asociada a un dolicolon; sin embargo, lo más notable es el antecedente de un hermano mayor de nuestra primera paciente, fallecido a los 19 años luego de tres intervenciones quirúrgicas por obstrucciones intestinales no confirmadas.

Con excepción de nuestro primer caso, que data de 1991 y que sólo conocimos luego de ser sometida a una colectomía total, las otras seis pacientes fueron estudiadas como una constipación crónica pertinaz, de acuerdo a un protocolo que incluye estudios endoscópicos e imagenológicos y, según resultados de éstos, manometría y biopsia quirúrgica rectal.

Las siete pacientes fueron tratadas con colectomía total y anastomosis látero-terminal, con sutura mecánica en los 5 casos más recientes. El estudio de Anatomía patológica informó miopatía visceral en cinco y displasia neuronal en dos. En nuestro primer caso de miopatía visceral el diagnóstico patológico inicial fue aganglioneosis congénita, descartado posteriormente por otro examinador.

### RESULTADOS

La evolución postoperatoria fue excelente en sólo dos casos, con alta hospitalaria a los seis y

siete días de la colectomía. En una paciente, una dehiscencia anastomótica con peritonitis obligó a una ileostomía más cierre del muñón rectal; en los dos meses siguientes sufrió dos nuevas intervenciones por obstrucciones intestinales no comprobadas, pero con el hallazgo de un megaduodeno cuya causa no fue sospechada.

En otra paciente se hizo una reexploración al séptimo día, por una obstrucción anastomótica por falla técnica. En tres hubo un íleo prolongado que demoró el egreso hospitalario a 11, 13 y 18 días.

En la evolución posterior, hay cuatro pacientes que desarrollan una vida normal, sufriendo no más de tres episodios anuales de dolor cólico, distensión abdominal y diarreas, que no han requerido internación. Los otros tres casos han tenido un curso dramático, con repetidas hospitalizaciones, sumado a nuevas laparotomías en dos de ellas. Se trata de dos miopatías y una neuropatía visceral, de las cuales haremos una breve reseña.

Caso 1. EMG, 21 años a la edad de primer cuadro de Vólvulo de Sigmoides tratado por descompresión endoscópica. Luego de repetidas retenciones estercoráceas, otros dos vólvulos y un estudio radiológico que informa dolicomegacolon total, es sometida a una colectomía total a los 23 años (marzo de 1991). Se complica con una peritonitis postoperatoria por dehiscencia de anastomosis, por lo que se reinterviene quedando con ileostomía terminal y un muñón rectal cerrado. En los dos meses siguientes sufre dos nuevas laparotomías por cuadros interpretados clínica y radiológicamente como obstrucción intestinal, no encontrándose causa precisa, pero con el hallazgo de un duodeno muy dilatado. Informe anatomopatológico del colon resecado: aganglioneosis difusa. Ante una nueva obstrucción se solicita evaluación y traslado a nuestro Hospital. Por el antecedente de dolicomegacolon resecado y megaduodeno se sospecha el diagnóstico de seudo-obstrucción intesti-

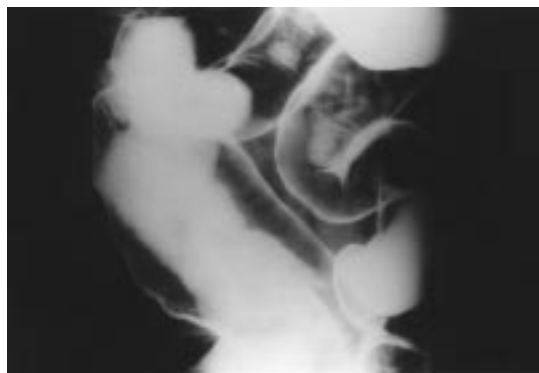


Figura 1. Dolicomegacolon.

nal recurrente; se revisan las biopsias previas con otra Patóloga, que rectifica el diagnóstico inicial por el de miopatía visceral difusa. Luego de completos estudios endoscópicos, manométricos y radiológicos (Figura 2), es intervenida en julio de 1991, ocasión en que se confirma un megaduodeno cuyo límite caudal invade la pelvis; yeyunoíleon no dilatado, de pared adelgazada. Se realizan gastroduodeno y duodenoyeyunoanastomosis. Su evolución es sin morbilidad operatoria y con una condición clínica favorable por más de diez meses. En abril de 1992 se procede a una ileoproctoanastomosis. En breve lapso presenta cuadros recurrentes de distensión abdominal, vómitos de retención profusos y diarreas. En mayo de 1994 se opera por séptima y última vez, ocasión en que se realiza una duodenectomía subtotal, resección intestinal y duodenoyeyunoanastomosis (Figura 3). En los ocho años siguientes ha vivido con nutrición parenteral total y ambulatoria por lapsos variables, con al menos dos largas hospitalizaciones anuales.

Caso 6: M.S.M., 30 años en su primera intervención quirúrgica. Desde agosto de 1999 a junio de 2000 sufre cinco laparotomías, tres de ellas por



Figura 2. Megaduodeno.

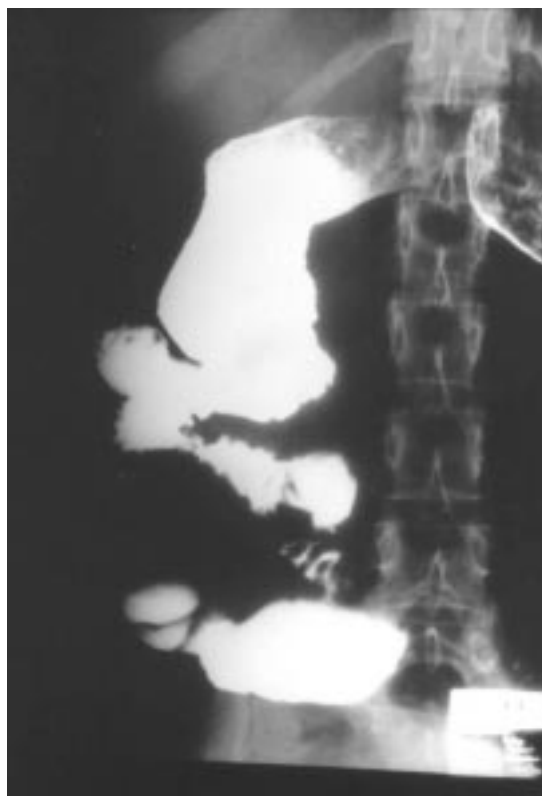


Figura 3. Megaduodeno operado (Duodenectomía).

cuadros obstructivos intestinales de etiología obscura. Biopsia quirúrgica de recto informa miopatía visceral. Nuevos episodios dolorosos son tratados médicamente mientras se completa estudio imagenológico de todo el tubo digestivo, el que demuestra un dolico colon total con megaciego. Pancolectomía con ileoproctoanastomosis mecánica en noviembre de 2000. Evoluciona con íleo prolongado, alta a los 11 días. Estudio anatómico-patológico: miopatía visceral. Ya desde los dos meses de postoperatorio comienza a presentar repetidas crisis de dolor cólico, distensión abdominal y constipación, algunas de las cuales requieren hospitalización. En los meses siguientes fue ileostomizada, y ha sufrido no menos de diez hospitalizaciones para analgesia y corrección hidroelectrolítica.

Caso 7: A.E.S., 29 años a su operación. Constipación pertinaz desde los 14. En mayo y junio de 2001 crisis de obstrucción intestinal manejadas sin cirugía. Luego de estudios endoscópicos y radiológicos que demuestran dilatación discreta e hipomotilidad del yeyuno, más dilatación no mega, retención estercorácea e inercia difusa del colon, se somete a colectomía total con ileoproctoanastomosis mecánica en julio de 2001. Evoluciona con íleo y

egresa a los 13 días con nutrición parenteral nocturna. Anatomía patológica: neuropatía visceral. Se maneja con proquinéticos a permanencia, antibióticos cuando hay diarrea profusa, y dieta oral sin residuos de volumen y tolerancia variables. Permanece en España durante cuatro meses sin avances diagnósticos y terapéuticos significativos. Actualmente hospitalizada por vómitos profusos y deshidratación.

### DISCUSIÓN

Una entidad clínica que ha tenido una mayor comprensión en las dos últimas décadas es el Síndrome de Seudo-obstrucción intestinal agudo, que afecta principalmente a pacientes embarazadas, ancianos y crónicamente enfermos, y que hacen un cuadro de obstrucción intestinal sin sustrato orgánico.<sup>6-8</sup> Bastante menos conocida es la seudo-obstrucción intestinal crónica o recidivada, en la cual los síntomas y signos de náuseas, vómitos, dolor y distensión abdominal se presentan en crisis recurrentes por un tiempo mayor de seis meses. Cuando esta entidad mórbida parece no tener una causa sistémica o genética demostrable, se identifica como una seudo-obstrucción primaria o idiopática.<sup>1-3</sup>

Como consecuencia de esta disfunción motora difusa o segmentaria, se producen cambios estructurales en algunos segmentos del tracto gastrointestinal, con el desarrollo de megaformaciones viscerales en esófago, duodeno, yeyuno o colon; también pueden aparecer divertículos yeyunales. El mal denominado síndrome de la pinza mesentérica es, en verdad, un megaduodeno con seudo-obstrucciones intestinales recidivantes.<sup>2,9</sup>

Recientes avances en fisiopatología intestinal hacen suponer que estas dismotilidades se originan en la musculatura lisa, en el sistema nervioso autónomo o en la acción de hormonas gastrointestinales. Las células lisas de la muscular propia originan ondas de contracción lenta que, actuando como marcapasos, permiten la actividad motora secuencial. Los nervios autonómicos actúan induciendo o suprimiendo esas respuestas contráctiles. En cuanto a la regulación hormonal, se sabe que colecistoquinina y gastrina cumplen un rol excitatorio de la contractilidad intestinal, y que secretina y glucagón la inhiben.<sup>2</sup>

Los estudios radiológicos de todo el tracto gastrointestinal son de primordial importancia en el diagnóstico y el pronóstico de este síndrome. En esófago pueden haber dilataciones y aperistalsis como en las acalacias; un tercio de los pacientes demuestran dilatación gástrica y vaciamiento retardado; las dilataciones tipo megaviscera de duode-

no y colon son casi patognomónicas de la miopatía visceral heredofamiliar en su forma autosómica dominante.<sup>2</sup> En las neuropatías viscerales hay menor dilatación, pero al igual que en las miopatías hay contracciones lentas o ausentes y un tránsito muy retardado. Se puede afirmar que este síndrome está presente cuando los sitios anormales son múltiples.

A pesar de los patrones de alteración de la peristalsis, la manometría no es ampliamente utilizada en el diagnóstico de mio y neuropatías viscerales.<sup>7</sup> Los estudios de medicina nuclear no son más útiles que las radiografías contrastadas.

Nuestra pequeña serie reúne cinco miopatías viscerales. Se distinguen al menos tres tipos genéticos que presentan patrones diferentes de compromiso gastrointestinal, sistémico o de otros órganos y sistemas.<sup>10</sup> En todos ellos hay degeneración vacuolar, fibrosis y atrofia de la muscular propia, sin células inflamatorias. El tipo I, al cual probablemente pertenece nuestro caso 1, es autosómico dominante, con megaformaciones en esófago, duodeno, colon y vejiga. El tipo II es autosómico recesivo, con moderada dilatación gástrica y del intestino delgado, diverticulosis del yeyuno y trastornos oculares como otalmoplejía y ptosis palpebral. El tipo III, autosómico recesivo, es el de peor pronóstico debido a que afecta desde la infancia y compromete todo el tracto gastrointestinal.

Las neuropatías viscerales familiares, de transmisión autosómica recesiva, reúnen a diversos síndromes hereditarios con alteraciones digestivas y manifestaciones extraintestinales, en especial neuropatías centrales y periféricas. El diagnóstico histopatológico se basa en la demostración de inclusiones intranucleares en las neuronas de los plexos mioentérico y submucoso.<sup>9</sup> Estos síndromes deben distinguirse de las neuropatías viscerales esporádicas, donde las alteraciones de plexos y troncos nerviosos se deben a fenómenos degenerativos inflamatorios, por enfermedades infecciosas o virales.

El hecho clínico más notorio en los síndromes de seudo-obstrucción intestinal crónica es su impredecible evolución, con múltiples remisiones y exacerbaciones que obligan a medidas terapéuticas de apoyo nutricional y corrección de las alteraciones hemodinámicas e hidroelectrolíticas. No existe una terapia que haya demostrado una eficacia real; se han probado todo tipo de esquemas dietéticos, varios AINES como Indometacina, corticoides, agentes proquinéticos y colinérgicos antibióticos, entre otros.<sup>2</sup> Las operaciones que resecan o hacen *bypasses* de los segmentos dilatados tienen respuestas iniciales muy favorables,

pero los síntomas recurren llevando a la tentación de nuevas laparotomías con una morbimortalidad creciente y resultados cada vez más inciertos;<sup>2,8,9-11</sup> así ha ocurrido en dos pacientes de esta serie que han sufrido siete laparotomías y que hoy viven totalmente dependientes de acciones médicas paliativas. Schuffler reporta repetidas exploraciones quirúrgicas en 9 de 11 pacientes, con 17 y 34 operaciones en dos de ellos.<sup>2</sup>

Aunque la nutrición parenteral no trata la enfermedad propiamente tal, su aporte es fundamental tanto en los períodos de hospitalización como en los estados intercrisis, en los que puede ser utilizada en forma ambulatoria.<sup>1</sup>

### CONCLUSIONES

El conocimiento actual de estos síndromes de obstrucción intestinal crónica es aún bastante limitado. El diagnóstico debe basarse en la sumatoria de manifestaciones clínicas, hallazgos radiológicos e histopatológicos, la manometría sólo será útil en presencia de alteraciones anatomofisiológicas en esófago y recto.

Los antecedentes personales y familiares, especialmente los de laparotomías por obstrucciones intestinales múltiples no siempre comprobadas, están presentes en al menos un tercio de los casos. Es necesario hacer un estudio dirigido de síntomas y signos neurológicos y sistémicos.

Las endoscopias con obtención de biopsias superficiales son poco útiles. Por el contrario, los estudios imagenológicos del tracto gastrointestinal y del urinario deben ser completos. Cuando existan varias anomalías digestivas o se combinen con otras nefrourológicas, el diagnóstico de seudo-obstrucción intestinal crónica primaria es casi definitivo.

Estamos en presencia de una entidad mórbida compleja que afecta a mujeres habitualmente jóvenes, de la cual desconocemos su etiología y no tenemos armas terapéuticas eficaces. Quizás el

futuro esté en el trasplante intestinal. No obstante, en espera de esa alternativa, debemos estar dispuestos a dar un apoyo integral a estas pacientes tan invalidadas en lo físico como en lo psicológico y social.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Faulk D, Anuras S, Christensen J: Chronic intestinal pseudo-obstruction. *Gastroenterology* 1978; 74: 922-31.
2. Schuffler M, Rohrmann C, Chaffee R *et al*: Chronic intestinal pseudo-obstruction: A report of 27 cases and review of literature. *Medicine* 1981; 60: 173-95.
3. Mann S, Debiusky H, Kamm M: Clinical characteristics of chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction in adults. *Gut* 1997; 41: 675-81.
4. Bannura GY, Contreras J: Etiología evaluación y tratamiento del paciente constipado severo. Cap 18. *Proctología Práctica*. Edit Azolas y Jensen, 1992; 138-48.
5. Bannura G, Contreras J, Pisano R: Resultados de la esfinterotomía anorrectal en el manejo de la Constipación crónica pertinaz. *Rev Chil Cir* 1997; 49: 655-9.
6. Bannura GY, Portalier P: Pseudo-obstrucción aguda del colon. (Síndrome de Ogilvie). *Rev Chil Cir* 1994; 46: 265-71.
7. Court F, Guzmán S, Rahmer A: Pseudo obstrucción del colon. *Rev Méd Chile* 1986; 114: 1067-9.
8. Pérez P, Rappoport J: Pseudo obstrucción intestinal crónica primaria (2 casos clínicos). *Rev Hosp Clin Univ de Chile* 1992; 1: 40-4.
9. Schuffler M: Chronic intestinal pseudo-obstruction. Chap 109; *Gastrointestinal and liver diseases*. 6<sup>th</sup> ed. Ed Sleisenger and Fordtram's, 1998; 1820-30.
10. Schuffler M, Lowe M, Bll A: Studies of idiopathic intestinal pseudo-obstruction: I. Hereditary hollow visceral myopathy: Clinical and pathological studies. *Gastroenterology* 1977; 73: 327-38.
11. Camilleri M, Brown M, Malagelada J: Impaired transit of chyme in chronic intestinal pseudo-obstruction: Correction by Cisapride. *Gastroenterology* 1986; 91: 610-7.