

# Diagnóstico y opciones terapéuticas en la pseudoobstrucción intestinal idiopática crónica: Revisión de 16 casos\*

L. Martínez Martínez, M. López Santamaría, G. Prieto Bozano<sup>1</sup>, M. Molina Arias<sup>1</sup>, C. Jiménez Álvarez<sup>2</sup>, J.A. Tovar Larrucea

*Departamento de Cirugía Pediátrica y <sup>1</sup>Servicio de Gastroenterología Infantil. Hospital Infantil «La Paz». Madrid. <sup>2</sup>Servicio de Cirugía Infantil. Hospital General de Especialidades «Virgen de Las Nieves». Granada.*

**RESUMEN:** La pseudoobstrucción idiopática intestinal crónica (POIC) es una situación clínica infrecuente en la que un defecto en la motilidad intestinal causa síntomas recurrentes de obstrucción en ausencia de una causa mecánica. Su etiología es desconocida, agrupando alteraciones motoras mal definidas, a veces clasificadas por su incidencia familiar y otras por la existencia de lesiones musculares o nerviosas, aunque en muchas ocasiones no es posible adscribir un caso a uno u otro tipo. El cirujano pediátrico debe estar familiarizado con la POIC ya que, aunque su papel nunca es curativo, suele verse implicado por varias razones. Presentamos la experiencia de dos centros quirúrgicos pediátricos en esta enfermedad.

Entre 1965 y 1998 hemos tratado 16 niños con POIC, 5 varones y 11 mujeres de 5,5 años de edad media al diagnóstico. Excepto en tres, los demás comenzaron los síntomas antes de los 6 meses de vida. El más frecuente fue la distensión abdominal, que presentaron 13 de ellos. Otros fueron signos de malnutrición (10 pacientes), episodios recidivantes de obstrucción (9), diarrea (8), vómitos (7), disfagia (2) y estreñimiento crónico (2). En 7 de los 16 existía alteración del tracto urinario y en tres se hizo diagnóstico prenatal de megavejiga. El retraso medio en el diagnóstico desde la aparición de los síntomas fue de 3,08 años.

En ocho pacientes se realizó manometría esofágica o antroduodenal, siendo anormal en siete. Se obtuvo material biopsico en ocho pacientes, aunque sólo en cuatro fue suficiente para objetivar una alteración en las capas musculares del intestino, del tipo degeneración vacuolar, hipoplasia e incluso desaparición de las mismas.

Doce de los 16 pacientes fueron sometidos a 41 procedimientos quirúrgicos. Cuatro dependen aún de alimentación parenteral (3 de forma domiciliaria). Tan sólo tres de los 16 han fallecido, siendo la edad media actual 13,9 años.

En la POIC la cirugía sólo es útil para posibilitar la nutrición, para descomprimir el intestino o para el trasplante intestinal en casos extremos. Sólo conociendo sus características es posible disminuir el número de exploraciones innecesarias, los diagnósticos erróneos y el retraso en la identificación de la enfermedad.

**PALABRAS CLAVE:** Pseudoobstrucción intestinal idiopática crónica.

## DIAGNOSIS AND MANAGEMENT IN CHRONIC IDIOPATHIC INTESTINAL PSEUDO-OBSTRUCTION: REVIEW OF 16 CASES

**ABSTRACT:** Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction (CIPS) is a rare condition in which there is a defective motility of the gastrointestinal tract of unknown cause leading to repeated bouts of intestinal obstruction without organic explanation. This syndrome groups several ill-defined varieties of motor disorders that can sometimes be classified according to the presence of familial incidence and to the presence of muscular or nervous lesions. Nevertheless, a considerable proportion of cases cannot be adscribed to either type. CIPS is a very difficult challenge for pediatric surgeons because our role is never curative and because when we are involved in it is usually as a result of a false diagnosis. We present herein the experience of 2 Pediatric Surgery Departments in this entity.

In the last 30 years we have been involved in the management of 16 children with CIPS. Male-to-female ratio was 5:11 and all but 3 patients had symptoms before 6 months of life. Thirteen had abdominal distension, 10 maldevelopment, 9 recurrent bouts of intestinal obstruction, 8 chronic diarrhea, 7 vomiting, 2 dysphagia and 2 constipation. Seven out of the 16 had urinary tract involvement and in three prenatal diagnosis of megacysts was made. The mean delayed time for diagnosis was 3.08 years.

Esophageal or antroduodenal manometry was performed in 8 patients and it was abnormal in 7. Histologic and histochemical samples were available in 8 patients, but only in 4 was enough to make a diagnosis of myopathy. Twelve patients underwent 41 surgical procedures. Three are currently included in a program of home parenteral nutrition. Only three have died, and the mean age of the survivors is 13.9 years.

In most of the patients with CIPS surgery is only useful for nutritional purposes, for diversion procedures or for intestinal transplantation in extreme cases. Every effort should be made to avoid unnecessary explorations, misdiagnosis and delay in the identification of the syndrome.

**KEY WORDS:** Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction.

## INTRODUCCIÓN

La pseudoobstrucción intestinal idiopática crónica (POIC) es una situación clínica infrecuente en la que un defecto en la motilidad causa síntomas recurrentes de obstrucción intestinal en ausencia de una oclusión mecánica<sup>(1)</sup>. Incluye alteraciones motoras de etiología desconocida, generalmente

**Correspondencia:** Dr. L. Martínez Martínez, Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Infantil «La Paz», Paseo de la Castellana 261, 28046 Madrid.

\*Trabajo presentado en el XXXVII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Alicante 27-30 de mayo de 1998.

mal definidas, y a veces clasificadas por su incidencia familiar o por la existencia de lesiones musculares o nerviosas, aunque en muchas ocasiones no es posible adscribir un caso a uno u otro tipo<sup>(2)</sup>.

El cirujano suele verse involucrado en el tratamiento de estos pacientes debido a un diagnóstico erróneo de obstrucción intestinal, en la que su papel, además, nunca es curativo. De ahí la importancia de su familiarización con las características de este síndrome.

Presentamos la experiencia de dos centros quirúrgicos pediátricos en el tratamiento de esta enfermedad.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Revisamos las historias clínicas de los pacientes diagnosticados y tratados por POIC en los últimos 25 años. El criterio principal para su inclusión en esta serie fue la presencia de síntomas de obstrucción intestinal recidivante en ausencia de oclusión mecánica.

Recogimos los datos siguientes: sexo, edad, antecedentes familiares o personales de interés, el momento y la forma de inicio de la enfermedad, clínica, métodos de diagnóstico y medidas terapéuticas médicas o quirúrgicas empleadas, así como la situación actual de cada paciente.

## RESULTADOS

En el período comprendido entre 1973 y 1997 hemos tenido oportunidad de tratar a 16 pacientes diagnosticados de POIC. Cinco de ellos eran varones y 11 mujeres. El rango de edad actual oscila de los 7 meses a los 25 años.

### 1. Antecedentes familiares y personales

Tan sólo en un caso existía una hermana probablemente afecta de la misma enfermedad, aunque no se obtuvo estudio necrópsico. Se recogieron también antecedentes de sordera, vitíligo y hemibloqueo de rama derecha en tres pacientes. En ningún caso los padres presentaron síntomas compatibles.

### 2. Edad y forma de comienzo

En 13 casos comenzaron los síntomas de la enfermedad en el período neonatal; en un paciente a los 3 años, en otro a los 5 y en el último a los 12. El síntoma de presentación más frecuente fue la distensión abdominal, que sufrían 13 pacientes. En 10 encontramos signos de malnutrición y en 9, episodios de obstrucción intestinal recidivante. Ocho niños sufrían diarrea crónica; siete, vómitos de repetición; dos, disfagia, y otros dos estreñimiento pertinaz. Otros síntomas referidos fueron anorexia, síndrome de Sandifer, fiebre y alteraciones cardiológicas vagas.



**Figura 1.** Dilatación generalizada de asas intestinales en un paciente con POIC.

En siete de los 16 pacientes (43,7%) existía alteración documentada del tracto urinario. El hallazgo más frecuente fue la megavejiga, que presentaban cuatro enfermos. Los otros fueron ectasia pielocalicial, reflujo vesicoureteral de bajo grado, litiasis renal y cicatrices pielonefriticas.

### 3. Diagnóstico por imagen

La ecografía prenatal permitió llegar al diagnóstico de megavejiga en dos pacientes y de dilatación de asas intestinales en uno. Estos hallazgos permitieron un diagnóstico precoz de la enfermedad en los tres casos.

Los exámenes radiológicos mostraron dilatación generalizada de asas de intestino delgado (11 pacientes) (Fig. 1), pérdida de haustración sin zonas estrechas en el intestino grueso (3), reflujo gastroesofágico (2), reflujo de material de contraste del enema al íleon terminal (2), megaesófago (2), peristaltismo esofágico paradójico (1), megaduodeno (1), microcolon (1) y calcificaciones intestinales (1).

### 4. Anatomía patológica

Disponemos de datos de histología convencional de biop-

sias de succión o de pared intestinal total en 12 pacientes. En uno de ellos existía hiperplasia de fibras colinérgicas en la capa submucosa del recto, hallazgo que fue interpretado como enfermedad de Hirschsprung, por lo que el paciente fue sometido a un descenso abdominoperineal que no solucionó su clínica. En tres pacientes se objetivó una alteración de las capas musculares del intestino delgado (atrofia con degeneración fibrosa en un caso, fibrosis transmural en otro y fibrosis, vacuolización y desaparición del tejido muscular en el último). En un paciente se descubrió hipoplasia del tejido muscular en la pared vesical.

Tan sólo en tres casos se hicieron tinciones específicas para buscar alteraciones en los plexos mientéricos, que no se encontraron en ningún enfermo.

### 5. Estudios de motilidad

Se realizó manometría esofágica en siete pacientes, demostrándose aperistalsis de los dos tercios inferiores del esófago en cinco niños. En una paciente se objetivó incoordinación faringoesofágica. Ninguno de los siete tuvo una manometría completamente normal, siendo el patrón motor más frecuente (4 casos) la aperistalsis de los dos tercios inferiores con relajaciones parciales del esfínter esofágico inferior.

En tres pacientes obtuvimos una manometría antroduodenal, demostrándose de forma constante hipomotilidad con ondas ineficaces de baja amplitud.

No se obtuvo ningún registro patológico en las cinco manometrías anorrectales disponibles.

### 6. Retraso en el diagnóstico

La edad en el momento del diagnóstico fue de unos 5,5 años (rango 0-12 años). El dato más relevante fue el retraso en el diagnóstico desde la aparición de los síntomas, que fue de 4,12 años de media.

### 7. Intervenciones quirúrgicas

Se realizaron al menos 36 intervenciones quirúrgicas en 11 pacientes (media: 3,27 intervenciones por paciente). El hallazgo más constante fue la presencia de dilatación generalizada de asas intestinales, atribuida casi siempre a algún tipo de malrotación generalmente atípica, o en ausencia de causas anatómicas de obstrucción. Se realizaron nueve resecciones intestinales, dos extirpaciones de divertículos de Meckel, un procedimiento antirreflujo, dos colecistectomías, tres ileostomías, una resección colónica y un descenso abdomino-perineal tipo Rehbein. También se practicó una vesicostomía y 12 inserciones de catéteres venosos centrales.

En ningún caso la cirugía resolvió la enfermedad, permitiendo sólo la mejoría sintomática en los tres niños en los que se realizó la enterostomía.

### 8. Tratamiento médico

Diez pacientes reciben alimentación exclusivamente por vía enteral, uno de ellos casi exclusivamente por gastrostomía por disfagia y atragantamiento secundarios a la alteración motora esofágica. Tres pacientes se encuentran incluidos en un programa de nutrición parenteral domiciliaria. Los otros tres pacientes han fallecido por problemas sépticos secundarios a la manipulación médico-quirúrgica, dos al mes y medio de vida y otro a los 4 años.

Todos han recibido tratamiento médico con algún tipo de procinético (metoclopramida, cisapride o, más recientemente, eritromicina) y con descontaminación intestinal, con resultados poco valorables.

## DISCUSIÓN

Es imposible abarcar con el término de POIC la heterogeneidad de cuadros clínicos que comprende<sup>(3)</sup>. En efecto, aunque se han intentado describir sus características fisiológicas e histológicas en la edad pediátrica<sup>(4)</sup> y en adultos<sup>(5)</sup>, no siempre es posible encuadrar a cada enfermo en categorías bien definidas.

En efecto, como señalan algunos autores<sup>(6)</sup>, no todos los casos tienen los mismos síntomas, éstos no son siempre bien catalogados y la gravedad puede ser máxima o mínima. Esta heterogeneidad está reflejada en la serie que presentamos, en la que algunos pacientes fallecieron por la gravedad de su afectación mientras que otros realizan una vida normal.

En general se intenta clasificar la enfermedad según su trastorno fisiopatológico, ya sean alteraciones del músculo liso (formas miopáticas) o de los plexos mientéricos (neurógenas), y pudiendo ambas ser casos esporádicos o tener incidencia familiar sin un patrón de herencia claramente definido<sup>(1-3)</sup>.

Aunque la edad de inicio puede ser cualquiera, es típica la presentación de los síntomas en la primera infancia<sup>(1)</sup> como ocurrió en el 81,2% de nuestros pacientes. Los síntomas más frecuentes tienen relación con la principal característica de la enfermedad, es decir, los episodios recurrentes de distensión abdominal. En el paciente pediátrico cobra especial importancia la repercusión que estos episodios tienen sobre el crecimiento, reflejado en los 10 niños de nuestra serie que presentaban al diagnóstico signos de malnutrición.

La alteración del músculo liso es también responsable de los síntomas urinarios, que eran evidentes en el 45% de nuestros enfermos. De hecho, en tres pacientes el diagnóstico prenatal de la megavejiga contribuyó al diagnóstico y tratamiento más precoces y, probablemente, a disminuir el número de intervenciones quirúrgicas innecesarias.

La inespecificidad de los síntomas, el desconocimiento de la enfermedad, su evolución recurrente y la heterogeneidad de sus manifestaciones son razones esgrimidas para justificar el retraso en el diagnóstico, que en nuestro caso fue de más de 4 años, como ocurre en otras series<sup>(7)</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad pasa necesariamente por una historia clínica detallada y pruebas de imagen que excluyan causas orgánicas. Tras ello, los estudios manométricos se han demostrado eficaces en muchas ocasiones, especialmente la manometría antroduodenal, que está catalogada como el método no invasivo más eficaz<sup>(6)</sup>. Se ha intentado clasificar las formas miógenas y neurógenas en función de los hallazgos en la manometría esofágica y antroduodenal, aunque su aplicabilidad clínica no está del todo aclarada<sup>(6, 8, 9)</sup>.

El estudio anatomopatológico es, junto a la manometría, el método diagnóstico más fiable. Sin embargo, tiene algunas limitaciones, ya que no siempre es posible obtener material para el estudio, la enfermedad puede ser segmentaria, los hallazgos patológicos son inconstantes y, además, las tinciones han de ser específicas. Con respecto a esto último, deben aplicarse tinciones tricrómicas para el estudio de las capas musculares y tinción argéntica de Smith para el plexo mientérico<sup>(6, 10, 11)</sup>. En nuestra serie, el estudio de las capas musculares mediante métodos tricrómicos objetivó alteraciones en cuatro casos. Sin embargo, no encontramos alteraciones neuronales, aunque sólo se utilizó la tinción específica en tres pacientes. Todos los pacientes deben estudiarse para descartar la existencia de alteraciones genitourinarias por lo que, si existe la posibilidad, debe obtenerse una muestra de espesor completo de pared vesical<sup>(1, 2)</sup>.

La mayoría de las medidas terapéuticas utilizadas van encaminadas a estimular la motilidad intestinal y a combatir la malabsorción que produce la hipoperistalsis. El uso de medidas dietéticas (dietas pobres en lactosa y fibra, hidrolizados, suplementos vitamínicos...) junto con fármacos procinéticos (cisapride, eritromicina...) se han demostrado útiles en muchos casos<sup>(1, 6, 8)</sup>. Los antibióticos orales para combatir el sobrecrecimiento bacteriano, así como el tratamiento con ansiolíticos y antidepresivos en pacientes adolescentes, son medidas de aplicación frecuente. La cirugía nunca cura la enfermedad; en ocasiones la derivación mediante enterostomías mejora su curso o ayuda a mejorar la nutrición del enfermo. Más prometedor resulta como opción definitiva el trasplante intestinal en casos muy seleccionados<sup>(12)</sup>.

Es obligatorio el diagnóstico diferencial con la enfermedad de Hirschsprung, la displasia neuronal intestinal y el síndrome de Munchausen por poderes<sup>(2, 3, 11)</sup>. En los dos primeros el diagnóstico es anatomopatológico y existen suficientes criterios que pueden evitar el solapamiento de las entidades. En el caso del síndrome de Munchausen sólo una historia clínica detallada y un alto índice de sospecha pueden orientar al diagnóstico.

En conclusión, el diagnóstico de POIC se basa en la evidencia clínica combinada con la manometría esofágica y antroduodenal y, cuando es posible, un estudio específico de la pared intestinal y vesical. Su diagnóstico prenatal es posible en los casos en los que se detecta una megavejiga y el tratamiento pasa, necesariamente, por las medidas médicas señaladas anteriormente. La cirugía nunca es curativa, por lo que deben evitarse en lo posible intervenciones innecesarias. El trasplante intestinal o hepatointestinal es una opción ya real en los casos más graves.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Vargas JH, Sachs P, Ament ME. Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome in pediatrics. Results of a national survey by Members of the North American Society of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1988; **7**:323-332.
2. Anuras S, Mitros FA, Soper RT, Pringle KC, Maves BV, Younoszai MK, Franken EA, Whittington P. Chronic intestinal pseudoobstruction in young children. *Gastroenterology* 1986; **91**:62-70.
3. Christensen J. The syndromes of intestinal pseudoobstruction. *J Pediatr Gastroenterol* 1988; **7**:319-322.
4. Snape WJ. Taking the «idiopathic» out of intestinal pseudoobstruction. *Ann Intern Med* 1981; **95**:646-647.
5. Byrne WJ, Cipel L, Euler AR, Halpin TC, Ament ME. Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction syndrome in children: clinical characteristics and prognosis. *J Pediatr* 1977; **90**:585-589.
6. Hyman PE. Chronic intestinal pseudoobstruction in childhood: progress in diagnosis and treatment. *Scan J Gastroenterol* 1995; **30** (Suppl 213):39-46.
7. Glassman M, Spivak W, Mininberg D, Madara J. Chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction: a commonly misdiagnosed disease in infants and children. *Pediatrics* 1989; **83**:603-607.
8. Colemont L, Michael C. Chronic intestinal pseudoobstruction: diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 1989; **64**:60-70.
9. Molina M, Prieto G, Carrasco S, Polanco I. Hallazgos manométricos esofágicos en pacientes con pseudoobstrucción intestinal crónica. *Pediatrka* 1996; **16**:167-171.
10. Schuffler MD, Jonak Z. Chronic idiopathic intestinal pseudoobstruction caused by a degenerative disorder of the myenteric plexus: the use of Smith's method to define the neuropathology. *Gastroenterology* 1982; **82**:476-486.
11. Milla PJ, Smith VV. Intestinal neuronal dysplasia. *J Pediatr Gastroenterol* 1993; **17**:356-357.
12. López M, Gámez M, Murcia J, Tovar J, Jara P, Polanco I. Trasplante de intestino en pediatría: nueva modalidad terapéutica para casos seleccionados. *Pediatrka* 1997; **17**:306-308.