

Pseudoobstrucción intestinal idiopática crónica y síndrome de Berdon: todavía un desafío diagnóstico y terapéutico para el cirujano pediátrico

A.M. Andrés, M. Miguel, C. De la Torre, S. Barrena, M. Ramírez, F. Hernández, L. Martínez, N. Leal, E. Ramos*, G. Prieto*, M. López Santamaría, J.A. Tovar

*Departamento de Cirugía Pediátrica, *Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil La Paz. Madrid.*

RESUMEN

Introducción. La pseudoobstrucción intestinal idiopática crónica (POIIC) y el síndrome de Berdon (SB) son trastornos motores de etiopatogenia aún mal conocida, difícil diagnóstico y tratamiento.

Pacientes/métodos. Se estudiaron retrospectivamente 26 pacientes (8H/18M) tratados en nuestro hospital por POIIC (21) o SB (5) desde 1982-2009 analizando aspectos clínicos, diagnósticos, terapéuticos y evolutivos.

Resultados. El 77% debutaron en los primeros 3 meses de vida (5 tenían diagnóstico prenatal de megavejiga). Los principales signos/síntomas fueron la distensión abdominal (87%), episodios obstructivos recurrentes (70%) y malnutrición (60%), seguidos de vómitos, diarrea crónica, estreñimiento pertinaz y disfagia. Doce tenían afectación urológica (8 megavejiga, 8 RVU/ectasia); 2 asociaban arritmias, 1 sordeza, 1 hidrocefalia y 5 malrotación intestinal. El estudio radiológico fue compatible en todos (1 tenía afectación esofágica exclusiva, 6 presentaban microcolon, 3 dilataciones segmentarias y el resto dilatación generalizada). Se realizó manometría anorrectal en 12 (demostrando RIA+), esofágica en 9 (evidenciando aperistalsis en 4) y antroduodenal en 9 (viendo patrón miopático en 4 y neuropático en 5). Las biopsias rectales por succión (16) y musculares (5) fueron normales en todos ellos; las de pared intestinal completa (en 18, tras cirugía) demostraron solo componente miógeno en 6 y neurógeno en 5. Todos recibieron procinéticos y descontaminación intestinal, 17 requirieron nutrición parenteral (NP) prolongada, 21 precisaron cirugía/s y 7 fueron trasplantados (4 intestinal aislado, 3 multivisceral). Los síntomas mejoraron en 9/15 con una ostomía derivativa. En 19 se consiguió la autonomía digestiva. Tras una mediana de seguimiento de 7,9 años (rango 5m-17a), 3 se perdieron, 17/23 pacientes están vivos y solo 2 con NP domiciliaria. Seis fallecieron, 3 tras ser trasplantados.

Conclusiones. El espectro clínico de la POIIC y el SB es amplio y su diagnóstico complejo; pese a ello, el conocimiento de la enfermedad y un tratamiento adecuado, casi siempre agresivo, les permite una aceptable calidad de vida a largo plazo.

PALABRAS CLAVE: Pseudoobstrucción intestinal; Síndrome de Berdon; Niños; Megavejiga.

Correspondencia: Dra. Ane Miren Andrés Moreno. Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid
E-mail: aneandresmo@hotmail.com

Recibido: Agosto 2010

Aceptado: Octubre 2010

CHRONIC IDIOPATHIC INTESTINAL PSEUDOObSTRUCTION AND BERDON SYNDROME: STILL A DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC CHALLENGE FOR THE PEDIATRIC SURGEON

ABSTRACT

Aim/background. Chronic Intestinal Pseudo Obstruction (CIPO) and Berdon Syndrome (BS) are motility disorders with still unclear pathophysiology, and challenging diagnosis and management.

Patient and methods. 26 patients (8M/18F) treated of CIPO (21) or BS (5) at our institution between 1982-2009 were retrospectively reviewed and clinical, diagnostic, therapeutic and follow-up data were analyzed.

Results. 77% had a neonatal onset by the 3rd month of life (5 had a prenatal diagnosis of megacystis). Abdominal distension (87%), recurrent subocclusive episodes (70%) and malnourishment (60%) were the main symptoms followed by vomits, chronic diarrhea, constipation and dysphagia. The urinary tract was involved in 12 patients (46%): 8 had megacystis, 8 had vesicoureteral reflux. Arrhythmias were seen in 2, deafness in 1, hydrocephalia in 1 and malrotation in 5. Radiological studies were consistent for CIPO in all of them: the disease was limited to the esophagus in 1, 3 had segmentary involvement of the small bowel, 6 had microcolon, and the rest had all the digestive tract involved. Anorectal manometry ruled out aganglionosis in 12, esophageal manometry showed aperistalsis in 9 and antroduodenal manometry confirmed the diagnosis in 9 (visceral myopathy in 4 y neuropathy in 5). Rectal biopsies (16) and muscular biopsies (5) were normal in all of them. Full thickness biopsies (in 18, after surgery) showed myopathy in 12 and neuropathy in 6. Prokinetics and antibiotics for bacterial overgrowth were employed in 100%, 17 required long-time parenteral nutrition (PN), 21 required surgery and 7 were transplanted (4 isolated small bowel, 3 multivisceral). Symptoms improved in 9/15 with an ileostomy. 19 weaned from PN. After a median follow-up of 7.9 years (range 5m-17a), 3 were lost, 17/23 patients are alive and only 2 on home PN. Six died, 3 after being transplanted.

Conclusions. CIPO and/or BS have a wide clinical spectrum and a complex diagnosis; however, the knowledge of the disease and an appropriate treatment, generally aggressive, allows the patients with CIPO to enjoy a long-term acceptable quality of life.

KEY WORDS: Chronic intestinal pseudoobstruction; Berdon syndrome, Children; Megacystis

INTRODUCCIÓN

La pseudoobstrucción intestinal idiopática crónica (POIIC) y el síndrome de Berdon (SB) son trastornos motores de etiopatogenia aún mal conocida, difícil diagnóstico y tratamiento⁽¹⁾. Se caracterizan por signos y síntomas de obstrucción intestinal episódicos o continuos, en ausencia de lesión mecánica que lo justifique^(2,3). En niños, puede ser familiar o más frecuentemente esporádico, y de causa miógena, neurógena o idiopática. El peristaltismo descoordinado o ausente provoca obstrucciones recurrentes, que llevan a una estasis del contenido intestinal y consecuentemente un sobrecrecimiento bacteriano. La malabsorción secundaria y con ella la dilatación reactiva empeoran el cuadro.

En el año 1976, Berdon describió la asociación de hipoperistaltismo, microcolon y megavejiga, que es una forma miopática grave de POIIC o miopatía visceral⁽⁴⁾.

En general, estas entidades son poco y mal conocidas por los cirujanos, quienes a menudo intervienen a los niños recurrentemente por obstrucción sin llegar a un diagnóstico definitivo, y empeorando el cuadro⁽⁵⁾. Constituyen una de las causas más frecuentes de fallo intestinal en el niño (15%)^(5,6) y se asocian a una alta morbilidad y mortalidad⁽⁷⁾. Por otro lado, la cirugía desarrolla un papel fundamental tanto en el diagnóstico, como en el tratamiento como en las complicaciones de esta enfermedad. En el año 1995, el Hospital La Paz junto con el Hospital Virgen de la Nieves publicó una serie de 16 casos con POIIC, caracterizada por su heterogeneidad e inespecificidad en cuanto a la clínica, a los resultados diagnósticos y la respuesta al tratamiento⁽⁸⁾. En este trabajo revisamos retrospectivamente 15 años después aquellos pacientes tratados por POIIC en nuestro centro durante los últimos 28 años, analizando aquellos aspectos clínicos, diagnósticos, terapéuticos y evolutivos de interés, con el fin de ver si hay diferencias o avances con respecto a décadas previas y de establecer unas pautas de actuación.

PACIENTES/MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo de 26 pacientes tratados en el Hospital Infantil La Paz por POIIC (21) o SB (5) desde 1982-2009. Fueron 8 varones (6 POIIC, 2 SB) y 18 mujeres (15 POIIC, 3 SB). Se revisaron las historias clínicas analizando aspectos clínicos, como la edad en la que aparecieron los síntomas, la afectación o no del tracto urinario y otras patologías asociadas. Se evaluaron los métodos utilizados para llegar al diagnóstico, su eficacia y la interpretación de los resultados. Se utilizaron tinciones histoquímicas e inmunohistoquímicas. Asimismo, se revisaron los distintos tratamientos médicos y quirúrgicos empleados, y los resultados a corto y largo plazo con respecto a la supervivencia y autonomía digestiva. Se analizó la evolución a largo plazo en función del tipo de pseudoobstrucción, de la edad en la que comenzaron los síntomas, de la sintomatología y del tratamiento empleado.

RESULTADOS

Datos clínicos

Veinte pacientes (77%) debutaron en los primeros 3 meses de vida y 5 de ellos tenían diagnóstico prenatal de megavejiga, lo cual hizo sospechar el diagnóstico. Los principales síntomas fueron la distensión abdominal (87%), episodios obstructivos recurrentes (69%) y malnutrición, seguidos de vómitos, diarrea crónica, estreñimiento pertinaz y disfagia.

Además de los síntomas abdominales, 12 presentaban afectación urológica (46%): 8 presentaban megavejiga, 5 de ellos con ureterohidronefrosis (UHN) bilateral asociada, 2 pacientes presentaban también ectasia piélica importante, un paciente duplicidad renal bilateral, uno megauréter con litiasis y reflujo y otro paciente un daño renal leve. De los 5 pacientes con SB, 4 tenían UHN, mientras que de los 3 pacientes con POIIC que tenían también megavejiga, solo 1 asociaba UHN (Tablas I y II).

Otros problemas asociados fueron arritmias en 2 casos (un paciente tenía síndrome de bradicardia taquicardia, otro un hemibloqueo de rama posterior derecha), sordera neurosensorial (1) y una hidrocefalia secundaria a la estenosis del acueducto de Silvio, que precisó una válvula de derivación ventrículo peritoneal (1). Otra paciente no secretaba lágrimas y padecía una hiperqueratosis y sequedad palmoplantar. En 5 pacientes se evidenció una malrotación intestinal durante la laparotomía, y en una niña un segmento ileocecal atrésico que requirió resección y anastomosis.

Diagnóstico

El diagnóstico de la POIIC se basó fundamentalmente en la clínica, estudios radiológicos, manométricos y anatomopatológicos.

Radiológico

El estudio radiológico fue compatible en todos: un paciente tenía afectación esofágica exclusiva y asociaba un síndrome de Sandifer; 3 presentaban dilataciones segmentarias, y los 22 pacientes restantes (85%) presentaban dilatación generalizada de las asas intestinales, fundamentalmente las del intestino delgado. En un 40% de los casos (n= 10) el colon estaba también dilatado, mientras que en la mayoría de los pacientes (60%) el colon estaba respetado (n= 9) o presentaban microcolon (n= 6), 5 de ellos diagnosticados de síndrome de Berdon, al asociar megavejiga e hipoperistaltismo. Aunque podría pensarse que la afectación o no del colon tiene una implicación terapéutica a la hora de decidir realizar o no una ostomía, no encontramos diferencias de actuación entre los dos grupos (Tablas I y II).

Manometría

Se realizó manometría anorrectal en 12, demostrando reflejo inhibitor anal positivo y descartando así un aganglionismo. La manometría esofágica se realizó en 9 evidenciándose en 5 una pobre relajación, aperistalsis de los dos tercios dis-

Tabla I POIIC. Serie de 21 pacientes con POIIC. Aspectos clínicos, terapéuticos y evolutivos de interés.

Pac	Tipo POIIC	Afectación intestinal	Afectación urológica	Ostomía derivativa (mejoría)	Laparot explor dca.	Cuadros suboclusivos operados	Derivación urológica	Tx	Vive/NPD
1	M	ID	No	Sí (No)	Sí	Sí	No	Sí (I)	Sí/No
2	M	ID +IG	No	Sí (No)	Sí	Sí	No	Sí (I)	Sí/No
3	N	ID	No	Sí (Sí)	Sí	Muchas	No	No	Sí/No
4	M	IG +ID	Sí	Sí (No)	Sí	Sí	No	Sí (I)	Sí/No
5	M	IG +ID	Sí	No	Sí	Sí	Trasplante	Sí (MV)	No
6	M	IG +ID	Sí	No	Sí	Sí	No	Sí (MV)	No
7	N	IG +ID	Sí	Sí (Sí)	Sí	Sí	No	No	Sí/Sí
8	N	ID	No	Sí (Sí)	Sí	Muchas	No	No	Sí/No
9	N	IG +ID	No	No	Sí	Sí	No	Sí (I)	No
10	N	Esofago	No	No	No	No	No	No	Sí/No
11	N	Segment	No	No	No	No	No	No	Sí/No
12	M	ID	No	No	Sí	Sí	No	No	Sí/No
13	M	IG +ID	Sí	No	No	No	No	No	No
14	M	IG +ID	Sí	No	No	No	No	No	No
15	N	Segment	No	No	Sí	Sí	No	No	NS
16	N	ID	No	No	No	No	No	No	NS
17	N	IG +ID	Sí	Sí (Sí)	Sí	Varias	No	No	Sí/Sí
18	M	ID	Sí	Sí (Sí)	Sí	Varias	Vesicostom	No	Sí/No
19	N	IG +ID	Sí	Sí (Sí)	Sí	Sí	No	No	Sí/No
20	N	Segment	No	No	Sí	Sí	No	No	Sí/No
21	M	ID	No	Sí (Sí)	Sí	Sí	No	No	Sí/No

M: miógena; N: Neurógena; ID: dilatación del intestino delgado; ID +IG: dilatación del intestino delgado e intestino grueso; Segment: dilatación segmentaria; Tx: trasplante (I: intestinal aislado; MV: multivisceral); NPD: Nutrición parenteral domiciliaria; NS: no seguimiento

Tabla II Síndrome de Berdon. Serie de 5 pacientes con SB. Aspectos clínicos, terapéuticos y evolutivos de interés.

Pac	Afectación intestinal	Afectación urológica	Ostomía derivativa (mejoría)	Laparot explor para dco.	Cuadros suboclusivos operados	Derivación urológica	Tx	Vive	NPD
1	ID	Sí	Sí (no)	Sí	No	CI	Sí	No	
2	ID	Sí	Sí (sí)	Sí	Sí	Ureterostomía	No	Sí	Sí
3	ID	Sí	Sí (no)	Sí	No	Vesicostomía	Lista	Sí	Sí
4	ID	Sí	Sí (no)	Sí	Sí	CI	No	No	
5	Segment	Sí	Sí (sí)	Sí	S	No	No	Sí	NS

ID: dilatación del intestino delgado; Segment: dilatación segmentaria; Tx: trasplante; NPD: Nutrición parenteral domiciliaria; NS: no seguimiento

tales y un esfínter esofágico de baja presión. La manometría antroduodenal confirmó el diagnóstico en 9 pacientes. Cinco casos presentaban un patrón neuropático (Fig. 1). Cuatro pacientes presentaban un patrón miopático (Fig. 2). No se realizó ninguna manometría yeyunal, por no disponer de la técnica.

Anatomo-patológico

Se realizaron biopsias rectales por succión en 16 niños y musculares en 5, siendo todas ellas normales y descartando

aganglionismo. Se obtuvieron biopsias de pared intestinal completa en 18, tras cirugía o ya con la pieza intestinal tras el trasplante, las cuales demostraron componente miógeno en 12; se apreció una pared intestinal con mucosa y submucosa normal, pero con una capa muscular muy adelgazada con zonas de vacuolización sustituyendo a la misma (Fig. 3). El diagnóstico histológico no fue posible en las formas neuropáticas, por lo que se hizo por exclusión cuando la muscular era normal. Cinco pacientes no fueron intervenidos durante el seguimiento, por lo que el diagnóstico se confirmó por

Tabla III Estudios diagnósticos realizados en los 26 pacientes, compatibles con el diagnóstico.

Pac	POIIC	Dco	PreN	Rx	Manometría			Biopsias		
					Rec	Esof	Antród	Muc	Musc	Total
1				X	X	X		X	X	X
2				X						X
3				X	X	X	X		X	X
4				X						X
5				X			X		X	X
6				X				X		X
7				X						X
8				X			X	X	X	X
9				X						X
10				X		X		X		
11				X		X		X		
12				X		X		X	X	X
13				X	X		X			
14				X		X				X
15				X				X	X	X
16				X		X		X	X	X
17		X		X		X	X	X	X	X
18		X		X	X			X	X	X
19				X	X			X		X
20				X						X
21				X	X	X	X	X	X	X
<i>Pac SB</i>										
1		X		X						X
2		X		X						X
3		X		X				X		X
4		X		X				X		X
5		X		X				X	X	X

manometría. En el resto no se tomaron biopsias de espesor total de la pared pese a ser intervenidos.

Tratamiento

El tratamiento de la POIIC fue variable e individualizado. Entre las medidas médicas más importantes destacaron los procinéticos, como el cisapride y la eritromicina y descontaminación intestinal en el 100% de los pacientes con metronidazol y colimicina; 17 pacientes recibieron nutrición parenteral prolongada con el consecuente uso de catéteres venosos y sus cuidados pertinentes.

Tratamiento quirúrgico

En cuanto al papel de la cirugía, 21 pacientes fueron intervenidos, la mayoría de ellos en múltiples ocasiones. Cinco pacientes fueron diagnosticados por la clínica, estudios radiológicos y manométricos, pero nunca fueron intervenidos. El tratamiento quirúrgico fue con fines diagnósticos, terapéuticos o para resolver complicaciones.

En cuanto al objetivo diagnóstico, la indicación de la laparotomía inicial fue la obstrucción en la mayoría, en 7 se sos-

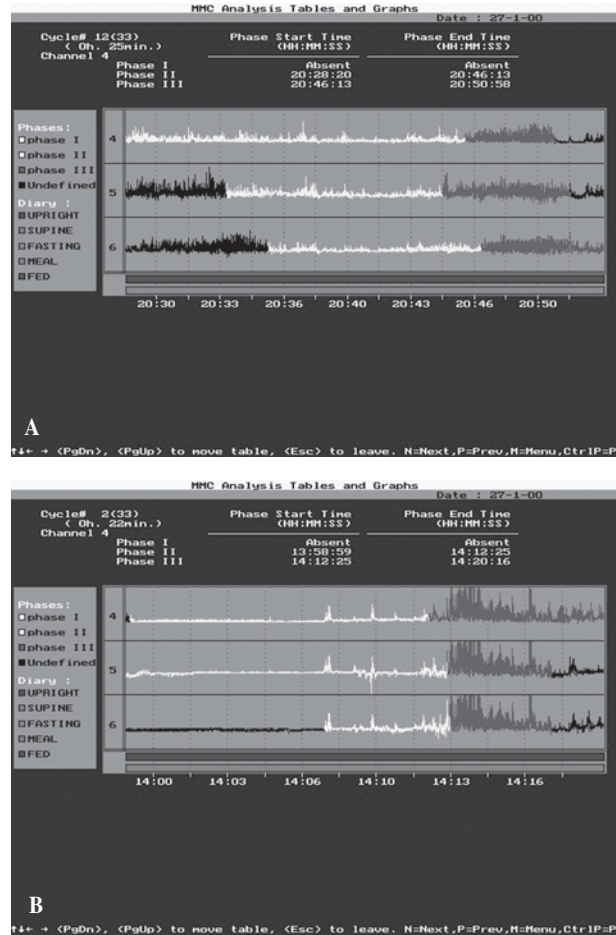


Figura 1. Manometría antroduodenal, patrón neuropático. Los sensores de presión se sitúan a nivel del estómago, del duodeno proximal y del duodeno distal. La línea blanca señala la fase quiescente, la gris la fase de contracción y la negra la fase indeterminada. Las contracciones son de amplitud normal, pero no se producen secuencialmente de proximal a distal, sino de forma descoordinada, espontánea (A) o simultánea (B), lo cual es patológico e implica un fallo de la contracción de origen neuronal.

pechaba el diagnóstico por la megavejiga asociada y la laparotomía sirvió para confirmarlo, mientras que 3 casos se operaron pensando en una malrotación. En dos casos el diagnóstico inicial fue de divertículo de Meckel que fue resecado, hasta continuar con cuadros suboclusivos que hicieron sospechar algo más. Dos pacientes fueron intervenidos y tratados durante un tiempo con el diagnóstico erróneo: una niña se trató de enfermedad de Hirschsprung, realizándose un descenso abdomino perineal según técnica de Rehbein a los 3 años y medio de vida y solo hasta un año y medio después se diagnosticó de POIIC; otra niña fue tratada con sospecha de ileo meconial con enemas de gastrografin con mala evolución hasta llegar al diagnóstico por exclusión de POIIC tres meses después.

Desde el punto de vista terapéutico, en 15 pacientes se intentó una ileostomía derivativa observando clara mejoría

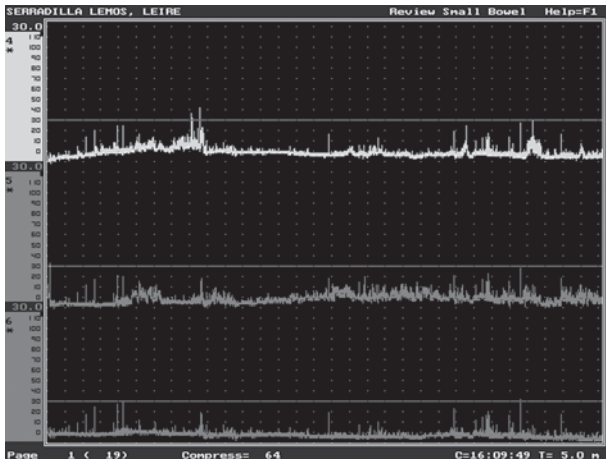
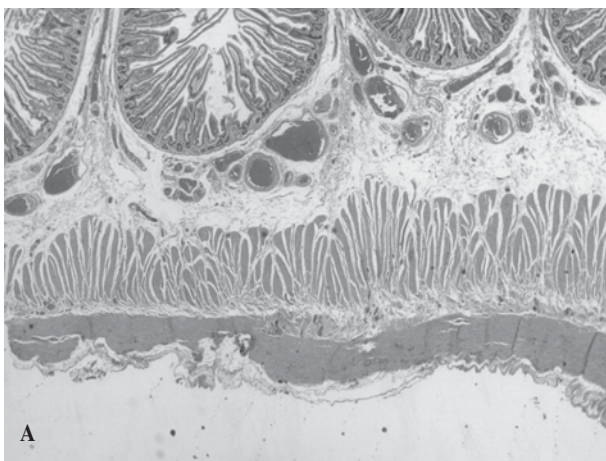


Figura 2. Manometría antroduodenal, patrón miofático. Las contracciones son coordinadas pero de muy baja amplitud, sin llegar a ejercer su función propulsora delatando un fallo a nivel de la contracción muscular.

en 9. Tres pacientes precisaron resección de algún segmento disfuncional: una colectomía casi total, y resección de un segmento hipoplásico o atrésico en otros dos pacientes. Seis se beneficiaron de una gastrostomía. 7 niños fueron trasplantados (6 POIIC y 1 SB): 4 recibieron un injerto intestinal aislado, y 3 un injerto multivisceral.

El 53% también fueron intervenidos para resolución de complicaciones u otros problemas digestivos: lo más frecuente fueron las reintervenciones por suboclusión intestinal (Tablas I y II). En 2 pacientes hubo que rehacer el estoma ante la reaparición de los síntomas tras el cierre del mismo. Se realizó colecistectomía en otros 2, una de ellas tras un cuadro de colocolitiasis, una técnica antirreflujo en un paciente, y otra paciente se reoperó por una perforación intestinal.



Aquellos pacientes con síndrome de Berdon requirieron derivaciones urológicas: se realizaron ureterostomías en un caso, vesicostomías en 2 y cateterismo intermitente en otros 2. En un caso de POIIC fue necesario trasplantar el riñón con el injerto multivisceral por la mala función renal previa al trasplante secundaria a la ureterohidronefrosis masiva.

Evolución

De los pacientes con POIIC, en dos perdimos el seguimiento; cuatro fallecieron, 2 tras ser trasplantados (a los 6 y 17 años de edad), un paciente por aspiración (a los 5 años de edad) y otra por sepsis relacionada con el catéter central, estando en nutrición parenteral domiciliaria (21 años de edad), y los 15 restantes viven con una aceptable calidad de vida, aunque 11 tienen una ostomía y 4 de ellos con inmunosupresión permanente por haber sido trasplantados.

De los SB que viven, perdimos el seguimiento de una paciente, dos niñas fallecieron, una por sepsis estando en lista de espera para trasplante (falleció a los 7 meses de edad) y otra tras 5 meses de ser trasplantada por un cuadro de sepsis estando ya en planta y con autonomía digestiva (a los 15 meses de edad). De los dos restantes, un paciente tiene actualmente 6 años y está estable en su domicilio con nutrición enteral exclusiva y una ileostomía derivativa, y otro paciente tiene 4 años y está estable aunque en nutrición parenteral domiciliaria y en lista de espera para trasplante multivisceral por presentar un daño hepático moderado.

En resumen, y tras una mediana de seguimiento de 8 años, en la que 3 pacientes se perdieron, 17 pacientes están vivos, y todos excepto 2 con autonomía digestiva. Seis fallecieron, todos excepto 1 con debut neonatal de la enfermedad, 3 tras ser trasplantados, un paciente por aspiración y 2 por sepsis. De los fallecidos, todos eran formas miogénicas y dos síndrome de Berdon.

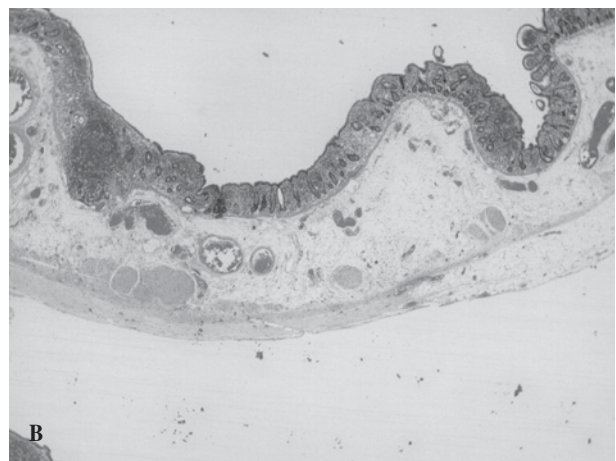


Figura 3. Comparación de un intestino normal (A) con su epitelio mucoso, submucosa y capas musculares longitudinal y circular, y junto a este un intestino de un paciente con POIIC forma miofática (B), donde la capa muscular está muy adelgazada y existen zonas de vacuolización sustituyendo a la misma.

DISCUSIÓN

La POIIC engloba un grupo de enfermedades heterogéneas, con un espectro clínico amplio y un diagnóstico complejo; pueden ser neuropáticas, miopáticas o indeterminadas, y pudiendo ser todas ellas casos esporádicos o familiares, sin un patrón de herencia claramente definido^(3,9).

Berdon describió la asociación de megavejiga, hipoperistaltismo y microcolon⁽⁴⁾, que es una de las formas más graves de obstrucción intestinal funcional y forma parte de las miopatías viscerales. Hasta el año 2004 solo existían 59 casos publicados en la literatura, la mayoría de ellos a modo de casos clínicos⁽¹⁰⁾. Es de comienzo neonatal, con predominio en niñas (4:1) y una posible herencia autosómica recesiva en un 30% de los casos⁽¹¹⁾. En estos niños, la motilidad del intestino delgado está gravemente comprometida, resultando en una ausencia de heces en el colon. La megavejiga y la UHN asociada están relacionadas con los problemas intestinales y se suelen resolver con procedimientos derivativos. Además, estos pacientes tienen la musculatura de la pared abdominal laxa, rotación intestinal incompleta y microcolon. El pronóstico es muy malo en la mayoría de los casos debido a las anomalías digestivas asociadas que provocan cuadros graves de obstrucción intestinal y fallecimiento por sepsis^(4,10-12). En nuestra serie, la supervivencia fue claramente menor en aquellos niños con SB que con POIIC, aunque el trasplante intestinal ha abierto una esperanza en el tratamiento de estos pacientes.

Aunque no hay test diagnóstico para esta enfermedad^(5,13), la clínica, radiología, manometría y biopsias pueden ayudar al diagnóstico; la manometría del intestino delgado es invariablemente anómala en pacientes con POIIC; sin embargo, el test no es diagnóstico debido a su baja especificidad; aun así, puede tener un rol de apoyo en el diagnóstico al discriminar entre formas mecánicas y formas funcionales de obstrucción⁽¹⁾. La manometría esofágica y anorrectal generalmente añaden poco al diagnóstico, pero juegan un papel importante para descartar otras patologías, como una escleroderma o aganglionismo. Si comparamos con nuestra serie previa, vemos cómo la edad al diagnóstico se ha reducido (antes la media era 4,12 años)⁽⁸⁾, incluso ahora muchos casos nacen con sospecha de diagnóstico prenatal. Esto ha contribuido a evitar el número de cirugías innecesarias.

Las biopsias de espesor total son necesarias para clasificar la enfermedad. Deberían obtenerse de los tractos dilatados y no dilatados del intestino en todos los pacientes con sospecha de POIIC que se someten a una intervención quirúrgica por episodios obstructivos inexplicables. Estas biopsias deberían ser procesadas en profundidad para evaluación exhaustiva tanto con tinciones habituales (hematoxilina-eosina) como con técnicas inmunohistoquímicas en laboratorios especializados⁽¹⁾, usando tricrómicos para el estudio de las capas musculares, y tinciones inmunohistoquímicas (NF y CKit) para el plexo mientérico, y estas no siempre son positivas⁽⁸⁾. En el caso de la miopatía visceral, destaca la fibrosis y vacuolización de las capas musculares lisa y longitudi-

nal. En las formas neurógenas se han descrito una disminución de células neurales intramurales, con edema de los cuerpos neuronales, fragmentación y pérdida de axones y proliferación de células de la glía. Y en otros casos, una pérdida del marcado normal en grupos de neuronas entéricas en ausencia de proliferación glial⁽¹⁾. En nuestra serie no pudimos confirmar el diagnóstico de las formas neurógenas, sino que este se hizo por exclusión cuando el espesor de la muscular no estaba afectado.

La cirugía tiene un papel fundamental en esta enfermedad, tanto para el diagnóstico como el tratamiento, como para las complicaciones, aunque debe evitarse en lo posible⁽⁵⁾. A veces, la exploración quirúrgica puede ser la única forma de confirmar o descartar una obstrucción mecánica. En el pasado, el uso de la cirugía solo para obtener biopsias era decepcionante porque tenía poco impacto sobre el tratamiento. Actualmente, con el uso de nuevas tinciones se pueden detectar anomalías sutiles en el sistema nervioso entérico⁽⁵⁾. Coincidimos con Di Lorenzo en que aunque cirugías innecesarias necesitan ser evitadas también evitar cirugías necesarias puede ser igual de perjudicial para los pacientes con POIIC⁽⁵⁾.

En cuanto al rol terapéutico de la cirugía, las gastrostomías o enterostomías pueden disminuir los vómitos y la distensión abdominal, mejorando así la motilidad gastrointestinal y permitiendo dar una nutrición enteral continua, mejor tolerada por el paciente, con lo que disminuyen la frecuencia de hospitalizaciones y cirugías⁽¹⁾. Estas intervenciones han demostrado ser las intervenciones más beneficiosas en pacientes con POIIC⁽¹⁴⁾. En nuestra serie, 6 pacientes se beneficiaron de una gastrostomía y la mayoría mejoraron con una ileostomía derivativa. Pocos casos se benefician de resecciones quirúrgicas, ya que la POIIC suele afectar a todo el tracto digestivo; de hecho, la cirugía puede precipitar el deterioro de la situación clínica, por lo que se debería hacer solo en los casos necesarios o en aquellos pacientes donde parecen tener una afectación segmentaria, aunque el beneficio sea probablemente temporal ya que la POIIC suele ser una enfermedad progresiva. Cuando la enfermedad se limita a un segmento, se han intentado bypasses quirúrgicos de los segmentos afectados y el uso de ileostomías derivativas sin demasiado éxito^(15,16). El trasplante intestinal aislado o multivisceral es una opción que ya se ha empleado en esta enfermedad con resultados diversos⁽¹⁷⁾, y actualmente el único tratamiento que puede curar definitivamente la enfermedad, aunque se debe recurrir a él cuando otras opciones terapéuticas han fallado^(18,19). La decisión de realizar un trasplante intestinal aislado o multivisceral depende del daño hepático y del centro y los resultados a largo plazo son los de cualquier otro niño trasplantado. Predictores de mala evolución son trastornos neuromusculares concomitantes del tracto urinario, uso crónico de opioides, múltiples cirugías previas y gastroparesia⁽¹⁾.

El conocimiento de la enfermedad y un tratamiento adecuado, casi siempre agresivo, les permite una aceptable calidad de vida a largo plazo. Hay pocos estudios que describan la historia natural de esta enfermedad y el valor pronóstico de

sus síntomas. La expresión pediátrica de la enfermedad, que normalmente se presenta en los primeros tres meses de vida, generalmente se caracteriza por un curso grave, con alta mortalidad, fundamentalmente debida a las complicaciones de la nutrición parenteral. Algunos factores de mal pronóstico se han identificado: las formas miopáticas, malrotación asociada, intestino corto y afectación del tracto urinario⁽²⁰⁾. En nuestra serie, la mayoría de los pacientes debutaron en los primeros tres meses de vida y desde la introducción del programa de rehabilitación intestinal para tratamiento de niños con fallo intestinal de mal pronóstico se ha producido un menor retraso en el diagnóstico y una mejora en el tratamiento, especialmente con la introducción del trasplante como opción terapéutica a diferencia de series anteriores. Coincidimos con otras series en que las principales causas de muerte son las complicaciones derivadas de la nutrición parenteral, de la cirugía y del trasplante, junto a sepsis de origen abdominal. El tratamiento es extremadamente complicado y a veces decepcionante. El conocimiento de la enfermedad ayudaría a pensar más en ella para limitar el número de procedimientos quirúrgicos al mínimo y para tomar biopsias de la pared total intestinal para el diagnóstico.

BIBLIOGRAFÍA

- Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Cogliandro RF, Caputo C, De Giorgio R, Pallotti F, Barbara G, Corinaldesi R, Stanghellini V. Chronic intestinal pseudo-obstruction. *World J Gastroenterol*. 2008; 14(19): 2953-61.
- Rudolph CD, Hyman PE, Altschuler SM, Christensen J, Colletti RB, Cucchiara S, Di Lorenzo C, Flores AF, Hillemeier AC, McCallum RW, Vanderhoof JA. Diagnosis and treatment of chronic intestinal pseudo-obstruction in children: report of consensus workshop. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1997; 24(1): 102-12.
- 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(3): 323-32.
- Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan C. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome: a new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls. *AJR Am J Roentgenol*. 1976; 126(5): 957-64.
- Di Lorenzo C. Surgery in intestinal pseudo-obstruction: pro. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2005; 41 Suppl 1: S64-5.
- Stanghellini V, Cogliandro RF, De Giorgio R, Barbara G, Cremon C, Antonucci A, Fronzoni L, Cogliandro L, Naponelli V, Serra M, Corinaldesi R. Natural history of intestinal failure induced by chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. *Transplant Proc*. 2010; 42(1): 15-8.
- Mousa H, Hyman PE, Cocjin J, Flores AF, Di Lorenzo C. Long-term outcome of congenital intestinal pseudoobstruction. *Dig Dis Sci*. 2002; 47(10): 2298-305.
- Martinez Martinez L, Lopez Santamaria M, Prieto Bozano G, Molina Arias M, Jimenez Alvarez C, Tovar Larrucea JA. Diagnosis and therapeutic options in chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction: review of 16 cases. *Cir Pediatr*. 1999; 12(2): 71-4.
- Christensen J. The syndromes of intestinal pseudo-obstruction. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 1988; 7(3) 319-21.
- Beltran Armada JR, Serrano Durba A, Coronel Sanchez B, Dominguez Hinarejos C, Estornell Moragues F, Garcia Ibarra F. Berdon syndrome (megacystis, microcolon, intestinal hypoperistalsis). Report of our cases. *Actas Urol Esp*. 2004; 28(5): 405-8.
- Montalvo P, Paz L, Chiappa E, Aronne S, Novelli M, Biain ME. Intestinal pseudo-obstruction due to sporadic visceral myopathy. *Medicina (B Aires)*. 2004; 64(6): 525-8.
- Kupferman JC, Stewart CL, Schapfel DM, Kaskel FJ, Fine RN. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *Pediatr Nephrol*. 1995; 9(5): 626-7.
- Connor FL, Di Lorenzo C. Chronic intestinal pseudo-obstruction: assessment and management. *Gastroenterology*. 2006; 130(2 Suppl 1): S29-36.
- Fonkalsrud EW, Pitt HA, Berquist WE, Ament ME. Surgical management of chronic intestinal pseudo-obstruction in infancy and childhood. *Prog Pediatr Surg*. 1989; 24: 221-5.
- Murr MM, Sarr MG, Camilleri M. The surgeon's role in the treatment of chronic intestinal pseudoobstruction. *Am J Gastroenterol*. 1995; 90(12): 2147-51.
- Shibata C, Naito H, Funayama Y, Fukushima K, Hashimoto A, Kitayama T, Nagao M, Matsuno S, Sasaki I. Surgical treatment of chronic intestinal pseudo-obstruction: report of three cases. *Surg Today*. 2003; 33(1): 58-61.
- Loinaz C, Mittal N, Kato T, Miller B, Rodriguez M, Tzakis A. Multivisceral transplantation for pediatric intestinal pseudo-obstruction: single center's experience of 16 cases. *Transplant Proc*. 2004; 36(2): 312-3.
- Masetti M, Di Benedetto F, Cautero N, Stanghellini V, De Giorgio R, Lauro A, Begliomini B, Siniscalchi A, Pironi L, Cogliandro R, Pinna AD. Intestinal transplantation for chronic intestinal pseudo-obstruction in adult patients. *Am J Transplant*. 2004; 4(5): 826-9.
- Pironi L, Spinucci G, Paganelli F, Merli C, Masetti M, Miglioli M, Pinna AD. Italian guidelines for intestinal transplantation: potential candidates among the adult patients managed by a medical referral center for chronic intestinal failure. *Transplant Proc*. 2004; 36(3): 659-61.
- Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla PJ. Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow up of 44 patients. *Arch Dis Child*. 1999; 81(1): 21-7.