

## Pseudoobstrucción intestinal del adulto secundaria a megaduodeno y megayeyuno. A propósito de un caso y revisión de la literatura

S. Antúnez, J. A. Pérez-Daga\*, D. Palomo, J. A. Bondía

\*Servicio de Cirugía. Hospital Universitario Carlos Haya de Málaga. Hospital Serranía. Ronda. Málaga

### Resumen

La pseudoobstrucción intestinal crónica es una entidad rara que afecta habitualmente a recién nacidos y a niños provocando cuadros de dilatación de diferentes segmentos del tubo digestivo. Debida fundamentalmente a la denominada miopatía visceral, su espectro clínico e histopatológico es amplio.

Aunque se han utilizado enfoques terapéuticos diferentes, la cirugía finalmente suele ser necesaria.

Presentamos un caso de Pseudoobstrucción intestinal crónica en un adulto con megaduodeno y megayeyuno, tratada mediante duodenectomía parcial y yeyunectomía, reestableciendo el tránsito mediante duodeno-yeyunostomía en « Y de Roux » con resultados excelentes. Se revisa y discute la literatura.

**PALABRAS CLAVE:** Pseudoobstrucción intestinal crónica, Miopatía visceral, Megaduodeno y Megayeyuno.

### Introducción

El megaduodeno y megayeyuno son malformaciones del desarrollo raras que pueden asociarse a otras anomalías viscerales. Debidas sobre todo a miopatía visceral, que constituye la causa más frecuente de pseudoobstrucción intestinal crónica idiopática. (CIP), se presentan como grandes dilataciones segmentarias de estas vísceras asociadas a cuadro obstructivo alto.

La mayoría de estos cuadros se presentan en recién nacidos y en la infancia. Muy pocos han sido descritos en el adulto.

El tratamiento médico conservador suele ser ineficaz. Su tratamiento quirúrgico aún resulta controvertido.

Presentamos al caso de un paciente varón de 16 años que sufre un llamativo cuadro de CIP debida a la presencia de megaduodeno y megayeyuno afectos de una miopatía visceral y revisamos la literatura. El tratamiento practicado consistió en Yeyunectomía segmentaria y Duodenectomía parcial con anastomosis duodeno-yeyunal en Y de Roux.

### Caso clínico

recibimos un paciente varón de 16 años, procedente de un Hospital de 2º nivel, donde había sido intervenido por obstrucción intestinal alta incompleta dos semanas antes sin buenos resultados.

Entre sus antecedentes, destacaba, únicamente, el haber sido intervenido a los tres días de vida de una membrana mucosa yeyunal mediante enterotomía, excisión simple y cierre transversal. Tras esto, sufrió estreñimiento crónico hasta los seis años. No se encontraron antecedentes familiares de interés.

Tal y como se describía en el informe clínico previo, el paciente presentaba a su ingreso una pérdida ponderal moderada, vómitos periódicos, dolor abdominal, distensión y timpanismo. Sin embargo no existían alteraciones del ritmo en la defecación.

La radiología simple de abdomen mostró moderada dilatación gástrica, junto con una enorme dilatación del duodeno, (12 cm de diámetro) y de asas de delgado. El intestino grueso era de calibre normal.

Fue intervenido de urgencias encontrando signos de obstrucción intestinal con moderada dilatación gástrica y una masiva dilatación de duodeno y yeyuno proximal, hasta aproximadamente 25 cm del ángulo de Treitz, donde bruscamente adqui-

ría un calibre normal. No se encontró ninguna causa mecánica intra ni extraluminal, a excepción de una marcada hipomotilidad de los segmentos dilatados, por lo que se sospechó su afectación por miopatía visceral u otro trastorno motor.

Dada la localización y extensión del proceso y la ausencia de patólogo durante la tarde, se decidió tomar biopsia completa de la pared extirpando una elipse incluyendo el final del yeyuno afecto ( dilatado ), la zona de transición y el principio del segmento aparentemente sano. ( calibre normal. ). Posteriormente se realizó un cierre transversal de la enterotomía con material absorbible a puntos entrecortados.

Los hallazgos histopatológicos fueron inespecíficos, aunque llamativos, demostrando únicamente, cambios en el patrón de la disposición de las capas musculares lisas sin afectación neural. No se encontraron signos de fibrosis cicatricial.

El paciente fue trasladado a nuestro hospital para control de su evolución y llevar a cabo el tratamiento quirúrgico definitivo. El curso postoperatorio inmediato fue bueno, sin complicaciones, necesitando nutrición parenteral durante dos semanas. Fue dado de alta con tolerancia oral aceptable, sin dolor ni vómitos. Sin embargo, los síntomas reaparecieron en unas cuantas semanas a pesar del tratamiento médico mediante antibióticos, procinéticos, etc y no se logró ganancia ponderal alguna.

El estudio de imagen de control del tracto superior seguía mostrando la dilatación severa de los segmentos referidos así como un vaciamiento extremadamente lento. ( fig. 1 ).

Finalmente, 5 meses después de la primera intervención, se propuso al enfermo para un nuevo y definitivo procedimiento. En esta intervención se realizó duodenectomía parcial que incluyó 3ª y 4ª porciones de duodeno, extendiendo la resección hasta el yeyuno proximal dilatado (25 cm del ángulo de Treitz). La reconstrucción del tránsito se llevó a cabo mediante anastomosis manual duodeno-yeyunal término-lateral con dos suturas continuas monoplano de material reabsorbible. (fig. 2)

La evolución fue muy buena. El paciente no presentó complicación alguna, reiniciando la alimentación oral el 4º día postoperatorio y siendo dado de alta al 8º día de la intervención.

El estudio histopatológico de la pieza fue diagnóstico de miopatía visceral, mostrando una marcada reducción de los plexos mientéricos de toda la pieza.

Solo 45 días después, el paciente había logrado una ganancia ponderal de 15 kg, con una alimentación oral completamente satisfactoria y una evidente mejoría en su calidad de vida.

El estudio radiológico de control realizado 2 meses más tarde mostró un remanente duodenal de calibre casi normal y con buen vaciamiento (fig. 3).

En las revisiones posteriores realizadas al paciente durante tres años no hemos encontrado ningún tipo de problema, teniendo, en la actualidad, un peso corporal normal.

## Discusión

cIP es una entidad rara, que afecta al tracto digestivo y, menos frecuentemente, al urinario. También puede incluir anomalías cardíacas, entre otras<sup>1</sup>. Sus manifestaciones clínicas habi-

tualmente aparecen en la segunda o tercera década de la vida, aunque se piensa que la dilatación visceral comienza durante la infancia<sup>2,3</sup>.

La sintomatología digestiva es variable: cuadros de obstrucción intestinal severa intermitentes con distensión, dolor y vómitos, diarrea o estreñimiento o ambos alternativamente, infecciones urinarias recurrentes, etc. También es posible encontrar miembros asintomáticos en familias afectas<sup>2,3,4</sup>.

Esta entidad puede ser sospechada especialmente cuando, en algún estudio baritado en paciente sintomático, se halla un segmento del tubo digestivo llamativamente dilatado y no se demuestra causa alguna de obstrucción. Sin embargo, el diagnóstico definitivo puede ser muy difícil incluso tras la toma de biopsia de espesor total de la pared intestinal afectada<sup>4</sup>.

El espectro de manifestaciones histopatológicas es muy amplio e incluye muchos hallazgos inespecíficos que hacen aún más difícil el diagnóstico. Entre otros destacan: Vacuolización y fibrosis con degeneración de la capa longitudinal del músculo liso del órgano afecto,<sup>5</sup> que puede encontrarse en capas más internas de la pared<sup>4</sup>, disminución de la presencia de células neurales de la pared<sup>6</sup> e incluso se describe la normalidad histológica absoluta<sup>2</sup>.

Tras el diagnóstico, debido al agrupamiento familiar descrito, deben ser investigados aquellos miembros sintomáticos de la familia o parientes cercanos mediante la realización de estudio radiológico con contraste del tracto superior, medio o inferior, en virtud de los síntomas. En nuestro caso un hermano de 10 años con dolor abdominal crónico fue estudiado mediante estudio esófago-gastro-duodenal y tránsito intestinal sin hallazgos sospechosos.

El tratamiento de esta compleja enfermedad es, aún hoy, controvertido, debido a la variedad de segmentos que puede afectar y al espectro de edad de los pacientes. La respuesta al tratamiento médico es pobre, utilizándose antibióticos para evitar el sobrecrecimiento bacteriano, nutrición enteral o parenteral, procinéticos etc. Habitualmente se ve involucrado un segmento intestinal largo lo que también contribuye al fracaso del tratamiento médico<sup>2</sup>.

Diferentes procedimientos quirúrgicos han sido propuestos desde hace muchos años en la literatura. La mayoría de ellos están basados en la resección, duodenoplastias, by-pass o técnicas combinadas, dependiendo de la longitud y localización del segmento afecto.

El By-Pass simple (gastro-yeyunostomía y duodeno-yeyunostomía) con o sin exclusión duodenal, ha sido propugnado por diversos autores hace años, aunque, en la actualidad aparece como la técnica menos útil, debido a la aparición frecuente de síndrome de asa ciega secundario y al mal resultado en el control de síntomas a largo plazo<sup>8-12</sup>.

La denominada «Tapering» duodenoplastia o duodenoplastia de reducción ha sido ampliamente realizada en aquellos casos con afectación exclusivamente duodenal con buenos resultados<sup>2,13</sup>. Sin embargo algunos autores han publicado resultados contradictorios con cuadros de sobrecrecimiento bacteriano o disfunción del remanente duodenal entre otras complicaciones<sup>12</sup>.

Con el fin de evitar la duodenopancreatectomía cefálica de Whipple y su morbimortalidad, ha sido descrita la resección



Figura 1: Estudio baritado esofago-gastro-duodenal que muestra un megaduodeno



Figura 3: Control postoperatorio radiológico tardío con vaciamiento normal del contraste.

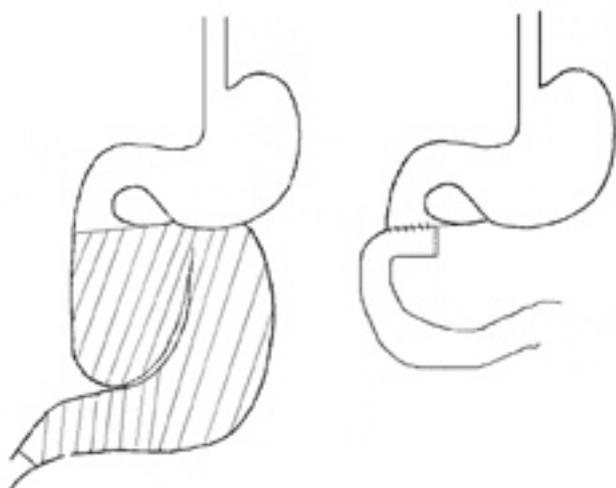


Figura 2: Esquema del área de resección y procedimiento anastomótico.

parcial del duodeno en asociación con diferentes técnicas de reconstrucción del tránsito: Young et al realizaron reimplantación de la ampolla y anastomosis en Y de Roux<sup>11</sup> mientras que Nelson propuso utilizar el mismo asa yeyunal en el reestablecimiento del tránsito<sup>14</sup>.

Recientemente ha sido descrita la resección duodenal subtotal con parche yeyunal con buenos resultados en dos casos de megaduodeno<sup>12</sup>.

Tras revisar la literatura, podríamos concluir que las técnicas resectivas parecen la mejor opción en casi todos los casos.

Debido a la localización y extensión de la enfermedad, nuestro paciente fue seleccionado para duodenectomía parcial (3<sup>a</sup> y 4<sup>a</sup> porciones duodenales) con yeyunectomía segmentaria. La reconstrucción del tránsito se llevó a cabo mediante duodeno-yeyunostomía en la porción declive del remanente duodenal para permitir el mejor drenaje del mismo.

No hemos encontrado descrito este procedimiento en adulto joven en la literatura anglosajona.

Por lo tanto la resección debe ser el procedimiento de elección en lo posible, acorde con la longitud y localización del segmento afecto. La reconstrucción del tránsito intestinal debe ser lo mas anatómica posible. Sin embargo, puede ser necesario el uso combinado de técnicas resectivas y derivativas.

Creemos que la cirugía definitiva de urgencia y de alto riesgo, debe ser evitada si se sospecha esta entidad, tal y como ocurrió en el caso presentado. El procedimiento final debe ser

cuidadosamente seleccionado y planificado para cada paciente y llevado a cabo por cirujanos experimentados.

## Bibliografía

1. Mungan Z, Akyüz F, Bugra Z et al. Familial Visceral Myopathy with pseudo-obstruction, megaduodenum, Barrett's esophagus and cardiac abnormalities. *Am J Gastroenterol*; 2003 ( 98 ): 2556-2560.
2. Nichol PF, Stoddard E, Lund DP et al. Tapering duodenoplasty and Roux-en-Y duodenojejunostomy in the management of adult megaduodenum. *Surgery*; 2004 ( 135 ): 222-224.
3. Basilisco G. Hereditary Megaduodenum. *Am J Gastroenterol*; 1997 ( 92 ): 150-153.
4. Mansell PI, Tattersall RB, Balsitis M et al. *Gut*; 1991 ( 32 ): 334-337.
5. Mitros FA, Schuffler MD, Teja K et al. Pathologic features of familial visceral myopathy. *Hum Pathol*. 1982; (13): 825-833.
6. Boeckxstaens GE, Rumenssen J, de Wit L et al. Abnormal distribution of the interstitial cells of Cajal in an adult patient with pseudo-obstruction and megaduodenum. *Am J Gastroenterol*; 2002 ( 97 ): 2120-2126.
7. Anuras S, Shirazi S, Faulk DL et al. Surgical treatment in familial visceral myopathy. *Ann Surg*. 1979; (189): 306-310.
8. Schuffler MD, Lowe MC, Bill AH. Studies of idiopathic intestinal pseudoobstruction. I. Hereditary hollow visceral myopathy: clinical and pathological studies. *Gastroenterology*. 1977; ( 73 ): 327-338.
9. Bertinotti C, Hassam F, Miclo S et al. A propos du traitement du mégaduodénum. *Gastroenterol Clin Biol* ; 2001 ( 25 ) : 827-829.
10. Loire J, Gouillat C and Partensky C. Traitement du mégaduodénum de la pseudo-obstruction intestinale par duodénectomie-duodénoplastie. *Gastroenterol Clin Biol* ; 2000 ( 24 ) : 21-25.
11. Young JS, Goco I and Pennell T: Duodenectomy and reimplantation of the ampulla of Vater for Megaduodenum. *The American Surgeon*; 1993 ( 59 ): 685-688.
12. Endo M, Ukiyama E, Yokoyama J et al. Subtotal duodenectomy with jejunal patch for megaduodenum secondary to congenital duodenal malformation. *J Pediatr Surg*; 1998 ( 33 ): 1636-1640.
13. Adzick NS, Harrison MR and deLorimier AA. Tapering duodenoplasty for megaduodenum associated with duodenal atresia. *J Pediatr Surg*; 1986 ( 21 ): 311-312.
14. Newton WT. Radical enterectomy for hereditary megaduodenum. *Arch. Surg*. 1968; ( 96 ): 549-553.