

Miopatía Visceral Informe de dos casos

*Dr. José Ranulfo Lizardo B.**, *Dr. Danilo Alvarado Q., ***, *Dra. Sonia Andino ****

RESUMEN

Se informan dos casos de pacientes tratados en el Instituto Hondureño de Seguridad Social, durante el año de 1992: ambos presentaban obstrucción intestinal y urinaria, que no mejoró a pesar de múltiples intervenciones quirúrgicas, su evolución fue trágica, falleciendo sin encontrar las causas de dicha obstrucción, tanto urinaria como intestinal. La valoración postmortem del cuadro clínico, radiológico, hallazgos quirúrgicos y de Anatomía Patológica permitió hacer el diagnóstico de miopatía visceral. Existen únicamente 22 casos pediátricos de miopatía visceral informados en la literatura mundial, estos dos nuevos casos constituyen además, los primeros casos reportados en la literatura médica hondureña.

PALABRAS CLAVES: Miopatía visceral, degeneración vascular, fibrosis, pseudo obstrucción intestinal crónica idiopática.

INTRODUCCION

La miopatía visceral es una enfermedad rara, caracterizada por degeneración vacuolar y fibrosis del músculo liso. *Pediatra y cirujano Pediatra, Hospital Materno Infantil, Instituto Hondureño de Seguridad Social. Profesor Titular III, U.N.A.H. Patólogo, laboratorios Médicos. Patóloga, Hospital del Instituto Hondureño de Seguridad Social.*

Músculo liso del tracto gastrointestinal y urinario, produciendo agonía y dilatación con fallo en la propulsión normal del contenido de ambos sistemas M*. El cuadro generalmente se inicia en el adulto joven, la presentación pediátrica es rara y en la actualidad existen únicamente 22 casos pediátricos informados en la literatura.

Esta patología fue informada por primera vez en 1976 por Berdon, quien describe los hallazgos radiológicos de cinco niñas recién nacidas, con cuadros de pseudo obstrucción intestinal crónica idiopática; llamando a esta patología Síndrome de hipoperistalsis micro colón y mega vejiga¹. En 1977, Schuffler describió las características clínicas y patológicas y la denominó miopatía visceral⁽²⁾. La miopatía visceral puede presentarse en forma familiar y esporádica, en esta última no se encuentra ningún familiar con cuadro clínico similar. Se sabe que la miopatía visceral familiar se transmite en forma autosómica dominante y autosómica recesiva. Hay en la literatura pediátrica 10 familias informadas. En la miopatía visceral esporádica, la etiología es desconocida y la posibilidad de transmisión genética no ha sido excluida; sin embargo, en vista del inicio de los síntomas al nacer, parece ser que la degeneración del músculo liso comienza en útero, posiblemente debido a una causa infecciosa, metabólica o genética⁽³⁾.

La miopatía visceral esporádica tiene dos formas de presentación:

1) PRESENTACION NEONATAL

Antes denominada Síndrome de hipo perístasis, micro colon y mega vejiga, se trata de recién nacidas a término, con cuadro de obstrucción intestinal y urinario. Los datos clínicos más importantes incluyen: vómitos biliares, ausencia de evacuaciones, distensión abdominal y globo vesical. En la laparotomía se encuentra: estomago, duodeno y yeyuno dilatados, ileon Terminal este nosado con meconio espeso que impresiona como ileo meconial; hay además micro-colon malrotado, mega vejiga y ausencia o perístasis inefectiva, tanto del intestino como de la vía urinaria. Todos los casos informados hasta el momento han fallecido *■".

MIOPATIA TARDIA

2)

VISCERAL DE PRESENTACION

Se inicia durante la lactancia, generalmente después del primer mes de vida, puede afectar ambos sexos, con predilección del sexo femenino.

Clinicamente hay ausencia o inefectividad de la perístasis de todo el tracto digestivo, dilatación uniforme del mismo desde el estomago hasta el recto, además hay mega vejiga y mega uréter.

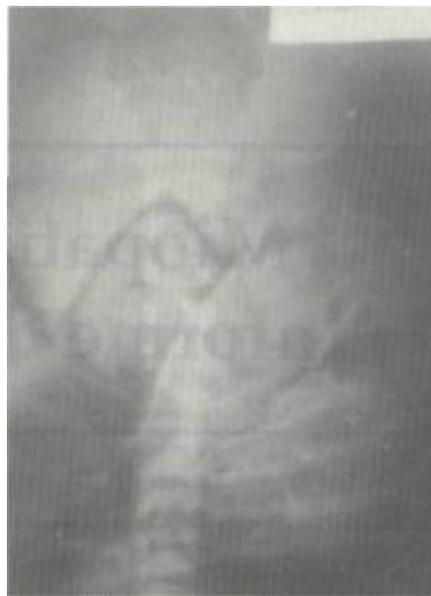
Químicamente se manifiesta con estreñimiento crónico e infecciones urinarias a repetición.

La mortalidad es alta, sin embargo, hay sobrevivientes gracias a la alimentación parental total de uso prolongado en forma ambulatoria ^{a3)}.

Consideramos importante informar estos dos casos que constituyen los primeros en la literatura médica hondureña sobre miopatía visceral.

PRESENTACION DE LOS CASOS CLINICOS Caso No. 1

Masculino, 11 meses de edad, con 6 meses de evolución de estreñimiento, que en el último mes se agrava, defecando cada 7 días. A su ingreso se encontró distensión abdominal importante y tumoraciones en hemiabdomen inferior, duras y móviles. La radiografía de abdomen revelo niveles hidroaéreos, fecalomas múltiples y colon dilatado. (Fotografía No.1). El día 29



Fotografía No. 1

de abril, 1992, después de 3 días de manejo con ayuno, sonda nasogastrica abierta y desimpactación fecal manual, se realice la paratomia exploradora con sospecha de enfermedad de Hirschsprung. En la laparotomía se encontró dilatación universal del colon, con diámetro de 15 cm., con múltiples fecalomas impactados en colon descendente y mega vejiga importante. Se realizaron biopsias de colon desde la reflexión peritoneal hasta el ciego, un total de 10 biopsias y colostomia transversa derecha de dos bocas. evoluciono con obstrucción urinaria que amerito colocación de sonda vesical permanente y la colostomia no funcionó.

El 3 de mayo de 1992, se trasladó a la unidad de cuidados intensivos pediátricos. En vista del ayuno prolongado se inició alimentación parenteral total. El día 2 de mayo de 1992 se reintervenido quirúrgicamente por persistencia de obstrucción. A las laparotomía se encontró dilatación del estomago, duodeno, yeyuno, colon y vejiga, se reseca 35 cm. del colon descendente desfuncionalizado que contenía los fecalomas impactados, considerándose en ese momento que los fecalomas comprimen el yeyuno a nivel del ligamento de Treitz y que estos eran la causa de la obstrucción, alejando únicamente la colostomia con su boca proximal y cerrando el muñón rectal a nivel de la reflexión peritoneal para un descenso posterior.

Misceláneas

El día 12 de mayo de 1992, en vista de que aun la colostomía no funcionaba, se realizó tránsito gastroduodenal que reveló estómago, duodeno, yeyuno dilatados, tránsito muy lento del medio de contraste que nunca avanzó más allá del íleon proximal. El día 14 de mayo es operado por tercera ocasión por persistir la obstrucción mecánica con dilatación del tracto digestivo y urinario. Se practican biopsias del íleon e ileostomía a 100 cm. de la válvula ileocecal. El paciente persistió con los síntomas obstructivos, falleciendo el 18 de mayo de 1992. El informe de las biopsias tomadas reveló degeneración vacuolar del músculo liso intestinal con focos de fibrosis importante y presencia de células ganglionares. Estos cambios histológicos son característicos de miopatía visceral, (Fotografía No.2).



FOTONo. 2 Se observan bandas de fibras musculares preservadas y en la zona central perdida de las microfibrillas con degeneración vacuolar, tonos pálidos.

Caso No. 2

Femenino, nacido en el Instituto Hondureño de Seguridad Social el 16 de Agosto de 1992. A las 24 horas de vida trasladada a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales por presentar vómitos biliares y ausencia de evacuaciones, el examen físico: peso 3 Kg, distensión abdominal, globo vesical y peristalsis intestinal muy disminuida, al tacto rectal se evacuó meconio escaso, claro; la radiografía de abdomen reveló dilatación gástrica con imagen de triple burbuja de aire con ausencia de gas en el hemiabdomen inferior (fotografía No.3).

Se realizó colon por enema, que reveló microcolon malrotado, (fotografía No.4).

Fue operada el 18 de Agosto de 1992, encontrándose estómago, duodeno, yeyuno dilatados íleon Terminal estenosado con meconio espeso en su interior, microcolon malrotado y mega vejiga; se resacaron los 10



Fotografía No. 5
5 cm. del íleon estenosado, el cual se envió para estudio de Anatomía Patológica. Se hizo anastomosis término Terminal en un solo plano, previo lavado de la luz con solución fisiológica y acetilcisteína. El diagnóstico postopera

torio fue ileomeconial, malrotación intestinal y micro colon.

Fotografía N



28

El día 28 de Agosto de 1992 es reintervenida quirúrgicamente por signos de obstrucción intestinal, se sospecha estenosis de la anastomosis, lo cual es descartado durante la laparotomía, encontrándose nuevamente marcada dilatación de duodeno, yeyuno y vejiga sin causa mecánica que explique la obstrucción.

El 2 de septiembre de 1992, se realiza un tercer procedimiento quirúrgico por persistir los signos de obstrucción intestinal. No se encontró explicación mecánica de la obstrucción, Hay disfunción intestinal generalizada. Se realiza ileostomía, la cual nunca funcionó durante toda la evolución fue necesario el cateterismo vesical ya que permanecía con globo vesical y orinaba por rebosamiento. El 4 de septiembre de 1992 falleció; los familiares no permitieron el estudio post mortem. El informe de Anatomía Patológica de las biopsias intestinales reveló presencia de células ganglionares y fibrosis importante de la capa muscular. La correlación clínica, radiológica, quirúrgica y de Anatomía Patológica permitió hacer el diagnóstico de miopatía visceral.

DISCUSION

El Síndrome de pseudoobstrucción intestinal crónico idiopático se caracteriza por signos y síntomas de obstrucción intestinal en ausencia de un bloqueo mecánico. Este síndrome es el resultado de un proceso que interfiere con la habilidad del intestino para contraerse y propulsar el contenido de una manera coordinada, por consiguiente, cualquier desorden que involucre el músculo liso o el plexo mientérico puede producir este tipo de pseudo-obstrucción **>.

Schuffler en 1977 denominó miopatía visceral cuando la afección está localizada en el músculo liso y neuropatía visceral cuando la afección está en el plexo mientérico, ambas tienen forma de presentación familiares y esporádicas. Sin embargo, solo la miopatía visceral se asocia con afección del tracto urinario¹¹.

Los pacientes aquí presentados tienen la forma de miopatía visceral del tipo esporádico, ya que no se informa ningún otro familiar con cuadro clínico similar. El caso No. 1 es una forma de presentación tardía en el cual clínicamente diagnosticamos enfermedad de Hirschprung, diagnóstico común con el cual se confunde según la literatura, debido a que el cuadro clínico ocurre

durante el primer año de vida y se caracteriza por estreñimiento, distensión abdominal e impacciones fecales en forma intermitente, <***>.

El segundo caso se trata de una miopatía visceral neonatal el cual inicialmente se diagnosticó como ileomeconial con mal rotación, siendo este también el diagnóstico que con más frecuencia es confundida esta entidad. "711".

En vista de los problemas de base que todos estos pacientes tienen, miopatía visceral, la evolución es mala lo que obliga al cirujano que desconoce esta entidad a realizar procedimientos quirúrgicos múltiples, de tal manera que el promedio de las cirugías realizadas en cada paciente varía de 1 a 9, con un promedio aproximado de 3.

En los dos pacientes aquí informados se realizaron tres procedimientos quirúrgicos sin encontrar la obstrucción mecánica y únicamente se establece la presencia de disfunción intestinal generalizada con hipoperistalsis y dilatación marcada del tracto gastrointestinal como se reporta en la literatura mundial.⁽¹¹⁰⁾.

En la forma tardía el tránsito intestinal revela estomago, duodeno y yeyuno dilatados con tránsito del bario muy retardado. Los estudios del colon con bario revelan dilatación y colon redundante datos confirmados en nuestro caso No.1.⁽⁷⁾

En la forma de presentación neonatal, la radiografía simple revela dilatación gástrica con imagen de doble o triple burbuja de aire, simulando atresia intestinal y en el enema de bario, microcolon malrotado, todos estos hallazgos presentes en nuestro caso No. 2.⁽⁷⁾. El uretrocistograma miccional muestra mega vejiga sin reflujo y en el pielograma intravenoso puede haber mega uréteres con hidronefrosis⁽¹⁰⁾.

Estos estudios no fueron realizados en nuestros pacientes a pesar que ambos presentaban obstrucción urinaria que ameritó descompresión prolongada con sonda vesical y mega vejiga importante en la laparotomía. Los estudios de motilidad intestinal como manométrica muestran contracciones infrecuentes y débiles, sobre todo contracciones de baja amplitud que revelan disfunción motora. La actividad intestinal mioeléctrica obtenida a través del estoma de ileostomía revela ausencia de complejo mioeléctrico que no

MISCELANEAS

responde al uso de agentes farmacológicos como Betanecol ^{14-6-10,11}.

Estos estudios nos fueron realizados en nuestros pacientes por no contar con ellos en nuestro hospital. Los hallazgos de Anatomía Patológica típicos son degeneración vacuolar del músculo liso intestinal con fibrosis intensa, y los encontrados en nuestro caso No.1; en el caso No. 2, patología informo únicamente células ganglionares y fibrosis importante de la muscular; aun cuando no se encontró la degeneración vacuolar de la muscular, el diagnóstico se confirma por el cuadro clínico, los hallazgos radiológicos y quirúrgicos ya que la literatura reporta que pueden presentarse casos con histología normal o únicamente con la fibrosis de la muscular sin la degeneración vacuolar ^{10>}.

Todos los autores están de acuerdo que es necesario una laparotomía exploradora inicial con toma de biopsias del intestino y vías urinarias para confirmar el diagnóstico y descartar una causa mecánica de obstrucción posteriormente este procedimiento inicial, no deben de realizarse más procedimientos, ya que ninguno de ellos ha demostrado ser efectivo ^{twB}.

En la actualidad no existe tratamiento para la miopatía visceral, se ha intentado el uso de varios medicamentos sin éxito, tales como: esteroides, antibióticos y prokinéticos. Las únicas medidas de ayuda son el ayuno completo con alimentación parenteral ambulatoria a largo plazo, lo que ha permitido la sobrevivencia a un pequeño grupo de pacientes con miopatía visceral tardía.

Todos los pacientes que presentan la forma neonatal han fallecido por lo que algunos autores consideran a la miopatía visceral un expectórenle cual la forma neonatal

es la más grave. ^{19,*,10m,151}.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Anurass, Mitros F. A., Milano A. Familial Visceral Myopathy with dilatation of the entire gastrointestinal tract. *Gastroenterology* 1986; 90:385-90.
- 2.- S<fcu/lerM.D.,PagonR.A.,BinA.H. Visceral Myopathy of the Gastro-Intestinal and genito urinary tracts in infants. *Gastroenterology* 1988; 94:892-8.
- 3.- Anuras S, Mitros F. A. Soper K. C. et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction in young children. *Gastroenterology* 1986; 91:6270.
- 4.- Berdon W. G., Baker D. H., Blanc W. Q. et al megacystis-Microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome: A new cause of intestinal obstruction in the newborn. *A. M. J. Roentgenol* 1976; 126: 957-964.
- 5.- Schuffler M. D., Lowe M. C., Bill A. N. Studies of idiopathic intestinal pseudo-obstruction. Hereditary hollow visceral myopathy: Clinical and pathological studies. *Gastroenterology* 1977; 73:327-38.
- 6.- Puri P., Lake B. D., Gorman F., Nixon H. H. Megacystis-microcolon - intestinal hypoperistalsis syndrome: A visceral myopathy. *J. Pediatr. Surg.* 1983; 18: 64-69.
- 7.- Sumner T. E. Growe J. E., Klein A. et al. Radiological case of the month. *Am. J. Dis. Child* 1981., 135: 67-68.
- 8.- Schuffler. M. D. Chronic Intestinal Pseudo-obstruction Syndromes. *Medical Clinics of North America.* 1981; 65:1331 -1357.
- 9.- Faulk D. A., Anuras S., Christensen J. Chronic Intestinal Pseudo-obstruction. *Gastroenterology*, 1978, 74:922-931.
- 10.- Byrne W. J., Cipel L., Euler A. R. et al. Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome in children-clinical characteristics and prognosis. *J. Pediatr.* 1977; 90: 585-589.
- 11.- Wiswell T. E. Rawlings J. S., Wilson J. L. et al. Megacystis-microcolon - Intestinal Hypoperistalsis Syndrome. *Pediatrics* 1979; 63: 805-808.
- 12.- Hanks J. B., Meyers W. C., Anderden D. K. et al Chronic Primary Intestinal Pseudo-obstruction. *Surgery* 1981; 89:175-182.
- 13.- Jona J. Z., Werlin S. L. The Megacystis Microcolon Intestinal Hypoperistalsis Syndrome: Report of a case. *J. Pediatr. Surg.* 1981; 16:749-751.
- 14.- Shaw A., Shaffer H, Teja K. et al a perspective of pediatric surgeons: Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction. *J. Pediatr. Surg.* 1979; 14: 719-727.
- 15.- Amoury R. A., Fellow S.R. A., Goodwin C. D. et al. Megacystis-Microcolon-In testinal Hypoperistalsis Syndrome: A cause of Intestinal obstruction in the Newborn Period. *J. Pediatr. Surg.* 1977; 12:1063-65.0000000

MISCELANEAS

Latinoamericana de Rehabilitación; Socio de la Asociación Panamericana de Reumatología, Socio Activo de la Sociedad Chilena de Ortopedia y Traumatología; Socio Activo de la Sociedad Mexicana de Ortopedia y Traumatología; Fellow del Colegio Internacional de Cirujanos; Socio Correspondiente de la Academia Americana de Cirugía Ortopédica; Miembro de la Sociedad Internacional de Cirugía, Ortopedia y Traumatología. Sus casi 40 años al servicio de la docencia, lo colocan en una posición casi inalcanzable por cualquier otro medico hondureño. Fue Profesor de Anatomía de 1953 a 1970 y Jefe del Departamento de Ciencias Morfológicas de 1962 a 1970. Fue Profesor de patología quirúrgica de 1954 a 1964, Profesor Titular de Ortopedia y Traumatología de 1979 a 1980. Fungió como Secretario de la facultad de Ciencias Medicas de 1954 a 1964 y en esa misma Institución ha sido Miembro de la Comisión

de Tesis, de la Comisión de Presupuesto y de la Comisión de Tutores. Hasta 1980 fue Profesor de Pro grado y de 1980 a la fecha, Coordinador del Programa de Post-grado de Ortopedia y Traumatología.

Ha tenido cargos administrativos de relevancia, tanto en el área asistencial como en Asociaciones gremiales. Fue Jefe del Servicio de Ortopedia del Hospital Centro México Hondureño desde 1953 a 1991. Subdirector del Hospital General San Felipe de 1957 a 1958. Cirujano del Servicio de Ortopedia del Hospital Materno-infantil de 1970 a 1975; Cirujano Ortopédico del Instituto Hondureño de Seguridad Social de 1975 a 1991; Jefe de Ortopedia del Instituto Hondureño de Rehabilitación del Invalido de 1962 a 1991 y Jefe del Servicio de Traumatología y Ortopedia del Hospital Escuela de 1979 a 1991. Su experiencia, dinamismo, capacidad y liderazgo le han permitido el privilegio de ser Presidente de la Asociación Médica Hondureña, Pro-Secretario y Vocal Primero de la Junta Directiva del Colegio Medico de Honduras, Presidente de la Sociedad Ortopeda