

Cartas al Editor

Vólvulo sigmoideo como presentación de una displasia neuronal intestinal tipo B en un adolescente

Palabras clave: Displasia neuronal intestinal. Vólvulo sigmoideo. Enfermedad de Hirschsprung.

Key words: Neuronal intestinal dysplasia. Sigmoid volvulus. Hirschsprung's disease.

Sr. Editor:

Presentamos el caso de un varón de 17 años con historia de 18 meses de estreñimiento, dolor y distensión abdominal con episodios de impactación fecal. Tomografía computarizada de abdomen con dilatación del colon y coprostasis. Mejorando posterior a desimpactación con enemas. Colonoscopia y manometría anorrectal normales. Biopsia de recto de espesor total normoganglionares.

El paciente ingresa en el departamento de urgencias con un vólvulo sigmoideo. Realizándose descompresión endoscópica y sigmoidectomía con anastomosis término-terminal (colon descendente-recto) (Figs. 1A y B). Histológicamente se demostró aumento de cuerpos neuronales y fibras nerviosas en plexos mientéricos, compatible con una displasia neuronal intestinal tipo B (DNI-B) (Fig. 1C). A las 48 horas posquirúrgicas presentó dehiscencia con fuga de la anastomosis asociado a dilatación del colon descendente y transverso. Requiriendo colectomía subtotal con colostomía del colon ascendente y bolsa de Hartmann. Los segmentos resecaos reportaron histológicamente DNI-B.

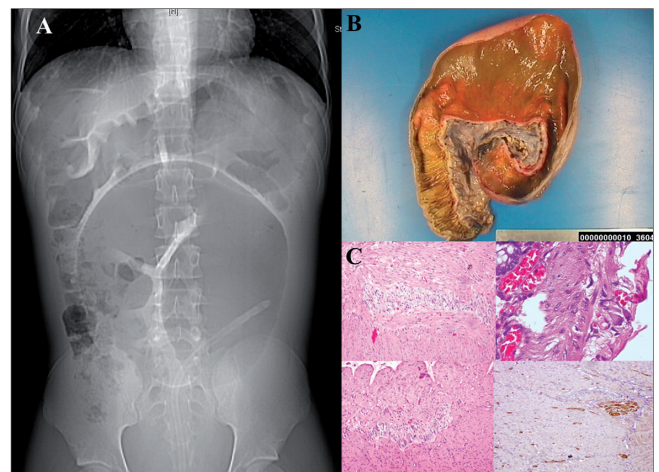


Fig. 1. A. Vólvulo sigmoideo. B. Pieza quirúrgica. C. Histología: aumento de cuerpos neuronales y fibras nerviosas en los plexos mientéricos. Tinción de neurofilamentos (CD117/CD56) demuestra cuerpos neuronales hipertróficos y aumentados, con distribución de fibras nerviosas alteradas.

Discusión

La DNI-B es una hiperplasia del plexo intestinal submucoso e hiperganglionesis, con aumento de la actividad de la acetilcolinesterasa en la lámina propia de la mucosa y adventicia de las arterias submucosas (1-3). La incidencia varía de 0,3 a 60 % dependiendo de la población estudiada y criterios diagnósticos utilizados (1,2), siendo más común en niños de 6 meses a 6 años y rara en adolescentes y adultos (1-3). Puede afectar en forma segmentaria o difusa a lo largo del intestino delgado y/o colon. Clínicamente se caracteriza por estreñimiento, íleo y síntomas que se asemejan a la enfermedad de Hirschsprung (EH) (2,3).

El diagnóstico diferencial incluye EH, hipoganglionesis del plexo mientérico y desmosis atrófica intestinal (4). El diagnóstico es histológico y cuantitativo (1,4). El tratamiento médico en más de la mitad de los casos incluye laxantes, enemas o irrigación

colónica. La cirugía se utiliza en los casos refractarios a tratamiento médico o en complicaciones (1,3,4).

Joel Omar Jáquez Quintana¹, José Alberto González González¹,
Ana Cecilia Arana Guajardo², Ligia Larralde Contreras³,
Juan Pablo Flores Gutiérrez³ y Héctor Jesús Maldonado Garza¹

¹Servicio de Gastroenterología, ²Departamento de Medicina Interna y ³Servicio de Anatomía Patológica y Citología. Hospital Universitario "Dr. José E. González". Universidad Autónoma de Nuevo León. Monterrey, NL. México

Bibliografía

1. Skába R, Frantlová M, Horák J. Intestinal neuronal dysplasia. Eur J Gastroenterol Hepatol 2006;18:699-701.
2. Koletzko S, Jesch I, Faus-Kebetaler T, Briner J, Meier-Ruge W, Müntefering H, et al. Rectal biopsy for diagnosis of intestinal neuronal dysplasia in children: a prospective multicentre study on interobserver variation and clinical outcome. Gut 1999;44:853-61.
3. Simpser E, Kahn E, Kenigsberg K, Duffy L, Markowitz J, Daum F. Neuronal intestinal dysplasia: Quantitative diagnostic criteria and clinical management. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1991;12:61-4.
4. Meier-Ruge WA, Ammann K, Bruder E, Holschneider AM, Schärli AF, Schmittenebecher PP, et al. Updated results on intestinal neuronal dysplasia (IND B). Eur J Pediatr Surg 2004;14:384-91.