

CARTA CIENTÍFICA

Miopatía visceral esporádica: un reto diagnóstico y terapéutico



Sporadic visceral myopathy: a diagnostic and therapeutic challenge

La pseudoobstrucción intestinal crónica (SOIC) es una entidad inusual que cursa con episodios recurrentes de obstrucción intestinal sin obstáculo mecánico subyacente¹. En estadios avanzados de la enfermedad, la malnutrición y la pérdida de peso son dos problemas ineludibles. Presentamos el caso de una paciente con miopatía visceral con afectación del tracto digestivo donde el tratamiento sintomático y el abordaje nutricional se convierten en un reto que precisa de un abordaje multidisciplinar.

Mujer de 47 años sin antecedentes de interés que presenta cuadro cíclico de dolor abdominal, distensión y vómitos. Se realiza estudio inicial mediante análisis de laboratorio y estudios de imagen (tránsito baritado, tomografía computarizada [TC] con contraste intravenoso [IV] y gastrografín oral, marcadores radiopacos, endoscopias digestivas y entero-RM) evidenciando marcada dilatación duodenal y descartando causas obstructivas. Se diagnostica finalmente con megaduodeno en el seno de una miopatía visceral tras biopsia transmural (degeneración de células musculares lisas con cambios vacuolares y sustitución por tejido conectivo denso en estudio histológico).

Precisa su primera intervención quirúrgica urgente a los dos años del diagnóstico por cuadro de abdomen agudo con sospecha de isquemia, realizando exclusión del duodeno con hemigastrectomía, vagotomía y derivación en Y de Roux. Posteriormente requiere varias intervenciones quirúrgicas con relación a cuadros adherenciales y eventraciones.

En el curso evolutivo de la enfermedad presenta un deterioro progresivo de la motilidad entérica con atonía y dilatación de asas intestinales en diferentes pruebas de imagen (RX de abdomen (fig. 1), TC abdominal (fig. 2), tránsito baritado, entero-RM), con escasa respuesta los diversos tratamientos farmacológicos ensayados, incluyendo diversos procinéticos, octreótide y prucalopride, desembocando finalmente en un cuadro de SIOC, acompañado de pérdida de ponderal de más de 20 kg desde el diagnóstico, desnutrición calórico proteica grave y polineuropatía sensitivo-motora axonal de origen carencial.

Inicialmente se pudo optimizar el estado nutricional mediante nutrición enteral y sonda nasoyeyunal, pero la



Figura 1 Rx de abdomen en bipedestación, donde se aprecian niveles hidroaéreos y dilatación generalizada de varios segmentos de intestino delgado (ID) y colon.

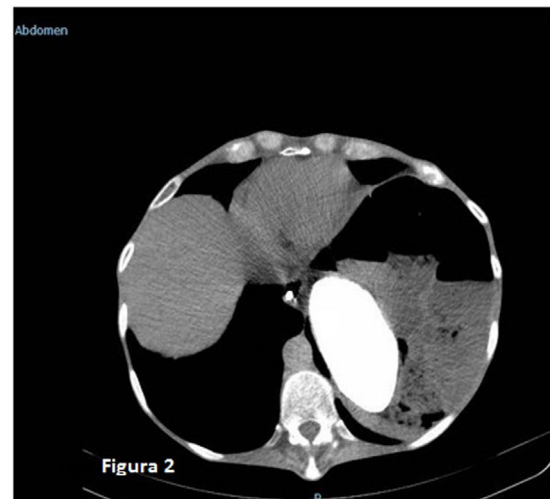


Figura 2 Tomografía computarizada + gastrografín: se aprecia asa con un extremo cerrado que corresponde con megaduodeno de unos 7-9 cm de diámetro. Se aprecia gastrografín en la porción gástrica no excluida.

necesidad de múltiples ingresos hospitalarios y el deterioro progresivo del estado nutricional hizo que finalmente se optara por nutrición parenteral domiciliaria (NPD), falleciendo finalmente por sepsis asociada al catéter endovascular 18 años después del diagnóstico, en espera de trasplante intestinal.

La miopatía visceral es una forma de SOIC que se caracteriza por atrofia y fibrosis de la capa muscular propia de la pared intestinal, sin células inflamatorias, agangliosis, ni afectación de plexos neurológicos entéricos. Puede afectar a la musculatura visceral del aparato digestivo o urinario. Su etiología sigue siendo desconocida. Existen dos formas de presentación: esporádica y familiar (30%). La edad de presentación típica es la niñez y la adolescencia siendo el debut más tardío en las formas secundarias (descartadas en nuestro caso). Clínicamente se suele manifestar con dolor abdominal, vómitos, estreñimiento y diarrea que se autolimitan tras reposo intestinal y medidas conservadoras. Los síntomas urinarios suelen estar presentes cuando existe afectación a este nivel. En el curso evolutivo de la enfermedad es típica la pérdida de la motilidad y funcionalidad del intestino haciendo común la aparición de pérdida ponderal, desnutrición grave y sobrecrecimiento bacteriano.

Aproximadamente el 60% de los casos de SOIC en edad adulta se deben a causas secundarias², es por ello que la realización de un diagnóstico diferencial correcto, descartando procesos secundarios y enfermedades asociadas, es imprescindible. Se deben estudiar la presencia de causas anatómicas, farmacológicas y entidades como diabetes mellitus, enfermedad de Parkinson, esclerodermia, lupus, miastenia gravis, síndromes paraneoplásicos y enfermedad de Chagas, entre otras.

La manometría intestinal representa el patrón de oro en el estudio de la dismotilidad intestinal, al poder esclarecer su mecanismo fisiopatológico, siendo la hipomotilidad y las contracciones de baja amplitud (< 10 mmHg) patrones indicativos de miopatía visceral³. En nuestro caso no se pudo realizar dicha exploración al no haber disponibilidad en nuestro centro ni en los más cercanos de nuestro entorno, dado que es una técnica sólo disponible en centros altamente especializados. El diagnóstico definitivo se suele realizar mediante una biopsia que incluya todo el espesor intestinal.

Las herramientas terapéuticas disponibles son escasas y con resultados muy pobres. Farmacológicamente se puede utilizar agentes procinéticos (metoclopramida, eritromicina, prucaloprida, neostigmina, piridostigmina, octeótride, análogos de la somatostatina, etc.) con resultados deficientes. Se debe tratar el sobrecrecimiento bacteriano en caso de estar presente. Un soporte nutricional adecuado suele ser clave en estos pacientes. La nutrición enteral por sonda nasogástrica o yeyunal, gastrostomía o yeyunostomía e incluso la NPD, son recursos terapéuticos frecuentes en estadios avanzados de la enfermedad.

La única terapia que mejora la calidad de vida de estos pacientes es la realización de gastrostomía y yeyunostomía con fines descompresivos o nutricionales. La cirugía es una opción terapéutica reservada para casos excepcionales y ante del fallo de todo tratamiento conservador o sospecha de perforación o isquemia. En nuestro caso se realizó *bypass* intestinal urgente por sospecha de isquemia intestinal por TC y afectación inicial aislada a nivel del duodeno.

El trasplante intestinal es el único tratamiento curativo y está indicado en pacientes con insuficiencia hepática y con nutrición parenteral asociada a complicaciones (sepsis frecuentes, dificultad para canalización de accesos venosos).

Nuestro caso demuestra la importancia de la sospecha de la miopatía visceral ante un caso de SOIC y la necesidad de un equipo multidisciplinar para su abordaje, dado que el pilar terapéutico fundamental es el tratamiento sintomático, la optimización del estado nutricional y la calidad de vida. La Sociedad Europea de Nutrición Enteral y Parenteral (ESPEN) recomienda un abordaje multidisciplinar de la insuficiencia intestinal, condición muy común en estadios finales de la miopatía visceral, constituyendo la SOIC el 9,7% de los casos de insuficiencia intestinal según la base de datos internacional 'CIF Action Day' de la ESPEN del 2015^{4,5}.

Bibliografía

1. Di Nardo G, Di Lorenzo C, Lauro S, Stanghellini V, Thapar N, Karunaratne TB, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction in children and adults: diagnosis and therapeutic options. *Neurogastroenterol Motil.* 2017 Jan;29, <http://dx.doi.org/10.1111/nmo.12945>.
2. Joly F, Amiot A, Coffin B, Lavergne-Slove A, Messing B, Bouhnik Y. Chronic intestinal pseudo-obstruction. *Gastroenterol Clin Biol.* 2006;30:975-85.
3. Gonzalez Z, McCallum R. Small Bowel Dysmotility Pseudoobstruction, and Functional Correlation with Histopathology: Lessons Learned. *Current Gastroenterology Reports.* 2020;22, <http://dx.doi.org/10.1007/s11894-020-0748-8>.
4. Wanden-Berghe C, Cuerda Compes C, Maíz Jiménez MI, Pereira Cunill JL, Ramos Boluda E, Gómez Candela C, et al. Nutrición parenteral domiciliaria en España 2018 Informe del Grupo de Nutrición Artificial Domiciliaria y Ambulatoria NADYA. *Nutr Hosp.* 2020;37:403-7.
5. Pironi L, Corcos O, Forbes A, Holst M, Joly F, Jonkers C, et al. ESPEN Acute and chronic Intestinal Failure Special Interest Groups Intestinal failure in adults. Recommendations from the ESPEN expert groups. *Clin Nutr.* 2018;37:1798-809.

Samia Hallouch Toutouh*, Álvaro Hernández Martínez y Marta Lázaro Sáez

Complejo Hospitalario Torrecardenas, Almería, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: samia_hlch@hotmail.com
(S. Hallouch Toutouh).