

Síndrome de asa ciega durante una esclerodermia intestinal

Por los Dres.:

TRINI FRAGOSO ARBELO* ELADIO BLANCO RABASA,**
EDUARDO SAGARO GONZALEZ,* CARLOS CASTAÑEDA GUILLOT*
y RENEE ACHON POLHAMUS***

Fragoso Arbelo, T. y otros. *Síndrome de asa ciega durante una esclerodermia intestinal*. Rev Cub Ped. 51: 5, 1979.

Se informa una paciente de 10 años de edad que presentaba manifestaciones clínicas caracterizadas por regurgitaciones, eructos ácidos y malolientes con marcada distensión y timpanismo abdominal. Se le realizan estudios radiográficos del tracto gastrointestinal, pruebas de absorción, biopsia peroral de yeyuno y estudio bacteriano del contenido duodenal; se llegó al diagnóstico de sobrecrecimiento bacteriano. Durante su estancia presenta repetidos cuadros suboclusivos que exigen intervenciones quirúrgicas lo que agrava su estado general y fallece; se demuestra con el estudio *post mortem* la existencia de cambios anatómicos de esclerodermia. Informamos este caso por lo infrecuente, ya que el síndrome de asa ciega según la mayoría de los autores depende de malformaciones digestivas.

INTRODUCCION

El concepto de que la esclerodermia es una enfermedad con cambios patológicos generalizados no es nuevo. Tanto Steven como Osler en informes separados en 1898 demostraron la extensión generalizada de los procesos patológicos. El tracto gastrointestinal es tan frecuentemente afectado en este trastorno que se examina habitualmente, independientemente de si hay o no síntomas referidos al mismo.

Sin embargo, la ocurrencia de obstrucción intestinal como parte de la enfermedad no ha sido informada frecuentemente.¹ La enfermedad es menos frecuente en niños que en adultos. Han sido informados pacientes adultos con manifestaciones gastrointestinales sin los cambios cutáneos típicos, fenómeno de Raynaud's o ambos.²

El síndrome de asa ciega es una entidad caracterizada por malabsorción de grasa y vitamina B12, desconjugación de sales biliares y en la que se demuestra una colonización bacteriana del mismo.^{3,4}

Las causas que pueden provocarlo son múltiples, y son entre otras las más frecuentes algunas anomalías anatómicas, ya sean por malrotación, bridas o diafragmas, así como también algunas estenosis; congénitas o por enfermedad de Crohn's y las diverticulosis.⁵

* Especialista de I grado en gastroenterología. IGE.

** - Profesor de pediatría del Instituto de Ciencias Médicas de La Habana. Jefe del servicio de pediatría del IGE.

*** Especialista de I grado en anatomía patológica. Jefe del departamento del Hospital Pediátrico Centro Habana.

La esclerodermia aunque ha sido informada, no es causa frecuente del mismo, por lo que hacemos este informe.

Presentación del caso

HC: 146.

Sexo: femenino.

Raza: blanca.

Edad: 10 años.

Antecedentes de presentar desde el año y medio, vómitos alimentarios, fétidos, asociado en ocasiones a crisis de diarreas.

Crisis de distensión abdominal desde los 6-7 años, asociada a eructos fétidos.

Desde hace un mes relata dolor abdominal (epigastrio), que se irradia en barra; este cuadro se modifica con eructos con las características antes mencionadas, acompañándose en ocasiones de vómitos.

A.P.F. Padre v/alcohólico. Madre v/morfea. T.B. (no convive).

Examen físico

Peso: 68 lb.

Talla: 142 cm.

Abdomen simple: marcada distensión abdominal, donde se visualizan las asas intestinales. Timpanismo abdominal.

Investigaciones realizadas

Estudios radiográficos: abdomen simple. Se observa dilatación gaseosa marcada de asas intestinales con formación de niveles en posición vertical (figura 1).

Estómago, duodeno y tránsito intestinal: no hay alteraciones gástricas ni del bulbo duodenal. Marcada dilatación de la segunda porción del duodeno y del inicio de la tercera, la que presenta un estrechamiento debido a la existencia de una brida. Estos segmentos duodenales están muy desplazados hacia la derecha de la columna vertebral. Acúmulo de gases, asas yeyunales y engrosamiento de los pliegues mucosos (figuras 2, 3, 4, 5 y 6).

Duodenografía hipotónica: marcada distensión de asa yeyunal con una estenosis por debajo que dificulta el paso del contraste, la cual pudiera estar en relación con una compresión extrínseca.

Evolución

Al cuarto día de estos estudios presenta manifestaciones clínicas que evidencian un cuadro oclusivo, por lo que se traslada al servicio de cirugía con el diagnóstico presuntivo de malformación de intestino delgado, posiblemente por bridas.

Mayo 1973: se interviene concluyéndose el caso como una malformación duodenal por bridas.

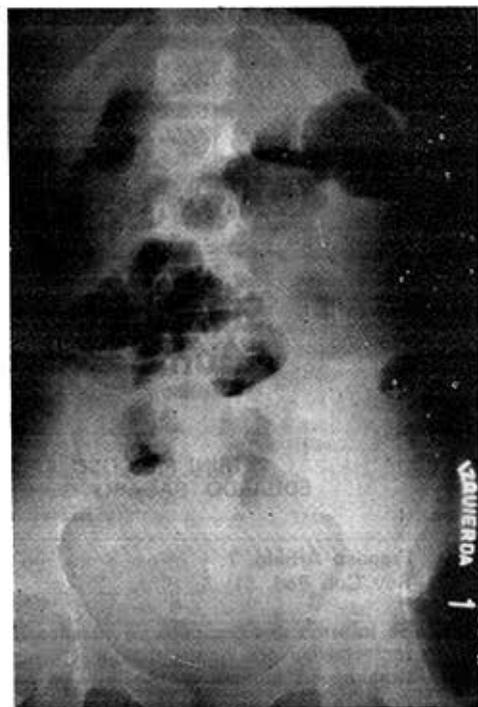


Figura 1

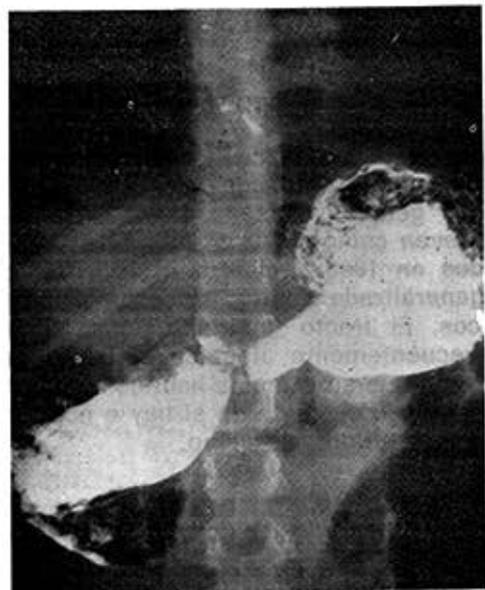


Figura 2



Figura 3



Figura 5



Figura 4

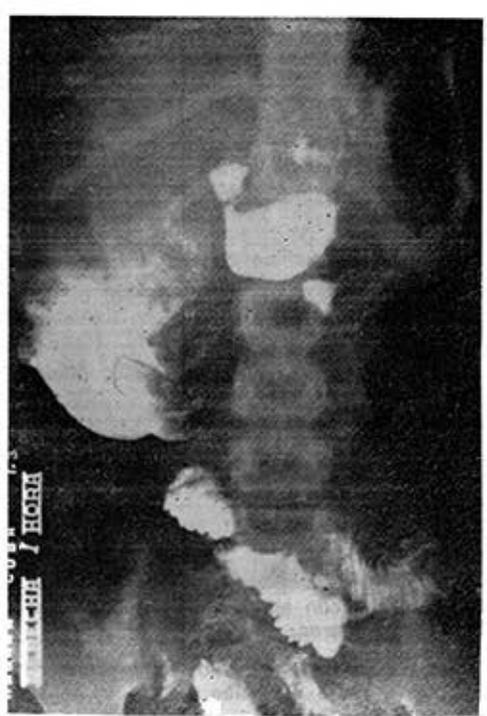


Figura 6

Mayo 1974: al año de intervenida se reingresa por presentar las mismas manifestaciones clínicas referidas a las que se asocia diarreas y toma del estado general y desnutrición.

Examen físico: peso: 63 lb, abdomen: distendido y piel pálida. Se discute el caso y se plantea que presenta un síndrome de asa ciega secundaria a su duodeno yeyunostomía, lo que explica su cuadro nutricional.

Se le realizan las siguientes investigaciones:

Biopsia peroral de yeyuno: normal (74-590)

D'xylosa en sangre: 15 mg %. Excreción de grasa en heces fecales: 19.25 g (Método de Van de Kamer).

Proteínas totales: 7 g.

Serina: 5.1; globulinas: 2 g; hierro sérico: 96.

Prueba de absorción de B12: compatible con malabsorción de B12.

Estudio de los ácidos biliares en el contenido duodenal: donde se demostró un predominio de ácido desoxicólico sobre el ácido cólico.

Estudio bacteriano del contenido duodenal:

Conteo anaerobios:

jugo duodenal basal: $> 1 \times 10^2$,

jugo duodenal pospancreozimina $> 1 \times 10^2$,

jugo duodenal possecretina: $> 1 \times 10^2$.

Estudio radiográfico de estómago, duodeno y tránsito intestinal: Se observa marcada dilatación de la primera y segunda porciones del duodeno con escaso paso de contraste al resto de las asas intestinales. El cuadro radiográfico sugiere zona de estenosis al nivel de la intervención quirúrgica.

A las 24 horas se observa todo el marco cólico dibujado por el contraste, y es éste de tamaño normal. Sin embargo, no se observa un patrón mucoso de normalidad, por lo que se recomienda se realice colon por enema.

Colon por enema: colon redundante, sin alteraciones orgánicas del mismo. Marcada dilatación de asas delgadas.

Enero 1975: se traslada para el hospital "William Soler" para reintervención, ya que se han acentuado los síntomas.

Hallazgos operatorios: dilatación del marco duodenal, yeyuno normal ileon terminal dilatado hasta 5-6 cm antes de la válvula ileocecal. Se toma biopsia de ileon terminal, ileon dilatado e hígado.

Estudio microscópico: hígado graso "severo", ileon normal con apariencia normal de las células ganglionares.

Biopsia de piel, músculo, tejido celular subcutáneo y recto normales.

Esofagograma: dilatación del esófago más acentuado al nivel del tercio inferior del mismo.

Febrero 1975: presenta cinco vómitos alimentarios; se comprueba al examen físico: distensión abdominal marcada, gran timpanismo abdominal y depauperación general.

Se le realizó estudio radiográfico de abdomen simple, existiendo gran distensión de asas y peligro de perforación, por lo que se decide hacer derivaciones. Se le aspiró 1 000 ml aproximadamente. Se hidrata. Se lleva al salón con el diagnóstico clínico de síndrome de malabsorción y suboclusión intestinal.

Informe operatorio: se encuentra distensión generalizada de asas sin obstrucción mecánica, se descomprime este intestino enormemente dilatado y se extraen 2 000 ml de líquido diarréico. Se hace maniobra de Catel, en el marco duodenal sin obstrucción, se realiza anastomosis duodeno yeyunal latero-lateral transmesocólica en dos planos y otra anastomosis ileo-cólica lateral en el colon ascendente con iguales planos.

Mayo 1975: se traslada al IGE por desnutrición intensa con esteatosis hepática marcada. Peso: 56 lb, con 12 años.

Durante su estadia de recuperación nutricional hace un cuadro de distensión abdominal con ausencia de peristaltismo y tres días sin expulsar gases ni heces. Se realiza abdomen simple que es compatible con una obstrucción intestinal con compromiso vascular, por lo que se traslada al Hospital Pediátrico Centro Habana, donde se instituyó tratamiento conservador con Sonda de Miller-Abbot, resolviendo.

Un mes después fallece y en el estudio *post mortem* se toman segmentos del tracto digestivo a intervalos de 20 a 30 cm a punto de partida de los 12 cm distales de la neoboca duodeno yeyunal. Se utilizaron las coloraciones de hematoxilina-eosina para los cortes de rutina y los de Van Giesen, Mallory y Mason para tejido colágeno de los cortes de estómago y yeyuno.

Descripción microscópica

En líneas generales se observan exulceraciones y lisis mucosa de esófago e intestino. Infiltrado inflamatorio con plasmocitos dispersos. Además disminución marcada de la altura de la mucosa. En 1/3 inferior de esófago y cardias, principalmente a este último nivel, se observa ligero aumento del tejido conectivo submucoso.

En estómago, tanto por su cara anterior como posterior, este tejido aumenta ostensiblemente produciéndose además, colagenización marcada del mismo que hasta le dificulta la tinción con las coloraciones especiales usadas (Van Giesen, Mallory y Mason). Disminuye marcadamente ya en piloro aunque persiste así hasta aproximadamente 12-20 cm distalmente a la neoboca duodeno yeyunal (figuras 7, 8 y 9).

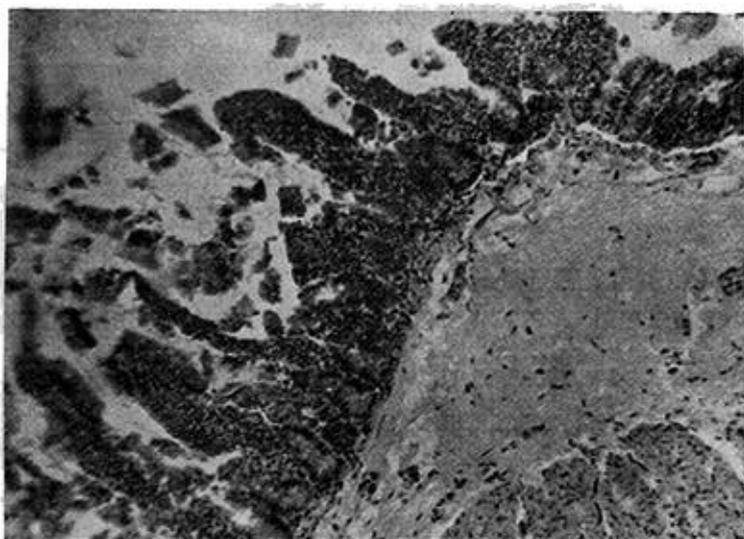


Figura 7. Fragmento de yeyuno con marcada fibrosis de la submucosa.

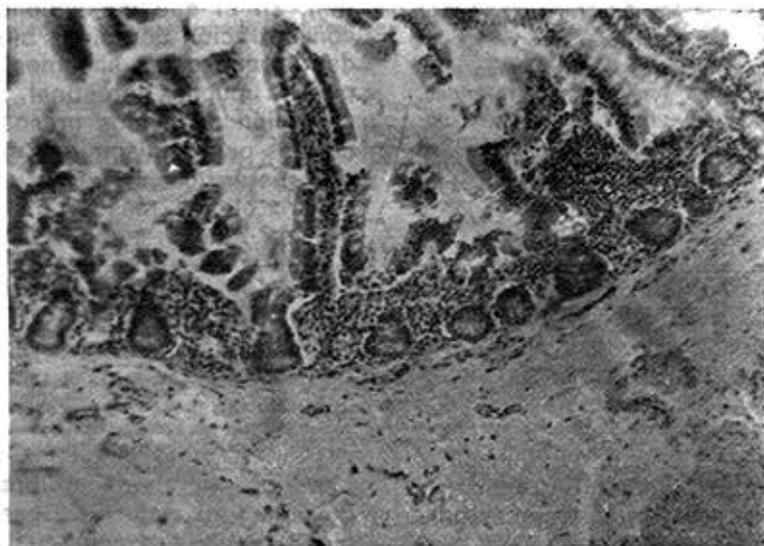


Figura 8. Fragmento de yeyuno con fibrosis y colagenización de la submucosa.



Figura 9. Fragmento de estómago con fibrosis marcada de la submucosa.

Existe desaparición de las glándulas de Brunner del duodeno. En el resto del tracto estudiado (desde los 20 cm posterior a este último tramo, hasta los 2,10 m) no se encuentran alteraciones, excepto las de la mucosa, ya descritas; se observa la ya acostumbrada trama laxa submucosa.

El íleon terminal tampoco muestra otras alteraciones, excepto las mucosas, ya referidas, igual que el intestino grueso. Muy poca población linfoide autóctona. Plexos nerviosos y vasos sanguíneos sin alteraciones histopatológicas.

DISCUSION

Los cambios patológicos que la esclerodermia produce en el tracto gastrointestinal consisten en reposición por colágeno denso de la submucosa y a veces de la *muscularis*, asociado con atrofia y cambios degenerativos de la musculatura lisa. Aunque el intestino delgado y particularmente el duodeno y el yeyuno es a menudo afectado, las lesiones gástricas son poco frecuentes.⁶

La infiltración de la capa muscular por el tejido fibroelástico determina trastornos en la motilidad y contractilidad con el subsiguiente estasis y colonización bacteriana del intestino. Di-

cha colonización bacteriana produce alteraciones en la absorción intestinal con intensos cambios nutricionales como los observados en el caso en cuestión, en el que se evidenció una alta concentración de ácidos biliares secundarios, que como sabemos son tóxicos para la mucosa intestinal, afectando la captación de ácidos grasos y monoglicéridos por la misma, así como su ulterior reesterificación. Ante un caso cuyo cuadro clínico más prominente sea el de una función motora intestinal deficiente, con íleo crónico y malabsorción, debemos descartar además de la esclerodermia entre otras entidades, alteraciones primarias de los plexos mientéricos, la mesenteritis retráctil y la seudobstrucción crónica idiopática.^{7,8}

La infiltración de la capa muscular del intestino por el tejido fibroelástico explica la presencia de áreas focales de distensión y dilatación que fueron hallados radiográficamente en los distintos estudios realizados.

Es de señalar que la paciente fue intervenida en múltiples ocasiones por las crisis oclusivas a repetición que presen-

tó, habiéndose tomado biopsias quirúrgicas a distintos niveles del intestino, no se evidencia en ninguna de ellas la

infiltración esclerodérmica, la que únicamente se hizo presente en el estudio necrópsico.

SUMMARY

Fragoso Arbelo, T. et al. *Blind-loop syndrome in the course of intestinal scleroderma*. Rev Cub Ped 51: 5, 1979.

A 10 year old female patient with clinical manifestations characterized by regurgitations, acid and fetid eructations and marked abdominal distention and tympanism is reported. She underwent radiographic studies of the gastrointestinal tract, absorption tests, jejunal peroral biopsy and bacterial studies of the duodenal content. A diagnosis of bacterial overgrowth was achieved. During hospital stay she presented repetitive sub-occlusion pictures which led to her surgical interventions. Her state became impaired and she died. The anatomicopathological study disclosed sclerodermic anatomic changes. We report this case as a result of its rareness since according to most authors the blind-loop syndrome depends on digestive malformations.

RÉSUMÉ

Fragoso Arbelo, T. et al. *Syndrome de l'anse aveugle pendant une sclérodémie intestinale*. Rev Cub Ped 51: 5, 1979.

Les auteurs rapportent le cas d'une patiente âgée de 10 ans, laquelle présentait des manifestations cliniques caractérisées par régurgitations, éructations acides et fétides avec distension et tympanisme abdominal significatifs. La malade a été soumise à des études radiographiques du tractus gastro-intestinal, tests d'absorption, biopsie perorale de jéjunum et étude bactérienne du contenu duodénal; on est alors arrivé au diagnostic de surcroissance bactérienne. Pendant son séjour à l'hôpital, elle a présenté à plusieurs reprises des tableaux subocclusifs qui ont exigé des interventions chirurgicales, ce qui a aggravé son état de santé général en entraînant sa mort. Dans l'étude *post mortem* on a démontré l'existence de changements anatomiques de sclérodémie. Nous rapportons ce cas étant donné sa basse fréquence, car le syndrome de l'anse aveugle, selon la plupart des auteurs, dépend de malformations digestives.

РЕЗЮМЕ

Фрагосо Арбело, Т. и др. Синдром слепой петли при кишечной склеродермии. Rev Cub Ped 51: 5, 1979.

В настоящей работе представляется информация об одном случае пациентки 10 лет, у которой были обнаружены клинические манифестации, характерные для разлития желчи, кислой отрыжки и плахм запахам с ярко выраженным различием и брюшным-типанизмом. У этой пациентки были проведены радиографическое обследование желудочно-кишечного тракта, анализы абсорбции, пероральная биопсия йейуно, а также бактериологическое исследование содержания двенадцатипёрстной кишки. На всём протяжении госпитализации пациентки, наблюдались у неё повторяющиеся картины сверхзакупорки, которые потребовали хирургического вмешательства, что ещё больше осложнило общее состояние здоровья пациентки и она умирает. По редством исследования post mortem были обнаружены анатомические изменения склеродермии. Представляем информацию о нашей пациентке в следствие того, что подобные случаи очень редки, так как синдром слепой петли, согласно критериям большинства авторов, зависит от неправильного формирования пищеварительного тракта.

BIBLIOGRAFIA

1. *Arcilla, R. et al.* Gastrointestinal scleroderma simulating chronic and acute intestinal obstruction. 31 (6): 764-771, 1956.
2. *Nutzendel, W. et al.* Sclerosis of the intestinal tract with severe malabsorption. *Europ J Pediat* 125: 285-290, 1977.
3. *Bayes, B. J.; J. R. Hamilton.* Blind-loop syndrome in children. *Arch Dis Child* 44: 76-81, 1969.
4. *Silverman, A. et al.* Pediatric Clinical Gastroenterology. I, Ed. The C.V. Mosby Company, 169-171, Saint Louis, 1971.
5. *Sagaró, E.* Malabsorción de grasa en la infancia. Valor del estudio simultáneo de la parasitología y microbiología del contenido duodenal, la función pancreática y el metabolismo de los ácidos biliares. Tesis de grado IGE, 1975.
6. *Hale, C. H.; R. Schatzki.* The roentgenological appearance of the gastrointestinal tract in scleroderma. *Am J Roentgenol* 51: 407, 1944.
7. *Ament, M. B. et al.* The pathogenesis of steatorrhea in stasis syndrome. *Gastroenterology* 60: 637, 1971.
8. *Dietschy, J. M.* Effects of bile salts on intermediate metabolism of the intestinal mucosa. *Fed Proc* 26: 1589-1596, 1967.

Recibido: febrero 15, 1979.

Aprobado: abril 3, 1979.