

Megacolon congénito y adquirido

J. Serra Pueyo y M. de Diego Suárez

DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

El megacolon se define como la dilatación (aumento de diámetro) anormal del colon, y se puede clasificar en megacolon congénito y adquirido.

167

Megacolon congénito

También llamado megacolon agangliónico o enfermedad de Hirschsprung. Se caracteriza por la ausencia, en un segmento intestinal, de las células ganglionares de los plexos mientéricos y submucosos del sistema neuroentérico. Se atribuye a la falta de migración de las células de la cresta neural en etapas precoces de la vida fetal. Afecta a 1 de cada 5.000 recién nacidos vivos y predomina en el sexo masculino (4:1). Afecta siempre al recto y se extiende en continuidad y en sentido proximal, afectando una longitud variable del colon e incluso hasta del intestino delgado. Pero en el 75-80% de los casos la afectación es rectosigmoidea. En el segmento intestinal patológico se produce pérdida de la actividad motora peristáltica normal junto con un incremento importante del tono de la pared intestinal que resulta en obstrucción funcional grave. Como consecuencia de la obstrucción, el intestino proximal sano se dilata y acumula gran cantidad de contenido fecal, adquiriendo el aspecto de megacolon típico de los casos avanzados y no tratados.

Megacolon adquirido

El megacolon adquirido puede tener múltiples etiologías (tabla 15-1) y clínicamente puede presentarse de forma crónica o aguda. La primera de ellas es la más frecuente y se caracteriza por la presencia de estreñimiento crónico, a veces asociado a distensión abdominal, taponamiento de heces, y en ocasiones incontinencia anal por rebosamiento.

La forma aguda puede producirse en el contexto de una inflamación cólica grave (megacolon tóxico en pacientes con colitis ulcerosa o infecciosa), o de una obstrucción mecánica aguda. Existe también una forma idiopática en el contexto de cirugía abdominal, traumatismos o alteraciones metabólicas agudas (seudobstrucción cólica aguda o síndrome de Ogilvie).

CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Sospecha clínica

Se debe sospechar megacolon cuando un paciente presenta signos de obstrucción cólica: estreñimiento, distensión abdominal, timpanismo, y en ocasiones vómitos fecaloideos

Tabla 15-1 Causas de megacolon adquirido

Idiopático, agudo o crónico**Enfermedades neurológicas:**

- Seudobstrucción intestinal neuropática
- Formas familiares, síndrome de encefalopatía mioneurogastrointestinal
- Enfermedad de Parkinson
- Neuropatía diabética

Enfermedades del músculo liso:

- Seudobstrucción intestinal miopática
- Esclerodermia
- Amiloidosis

Enfermedades metabólicas:

- Hipopotasemia
- Hipotiroidismo
- Porfiria

Enfermedades infecciosas:

- Enfermedad de Chagas
- *Clostridium difficile*

Enfermedad inflamatoria crónica intestinal:

- Colitis ulcerosa
- Colitis indeterminada
- Enfermedad de Crohn

Fármacos**Obstrucción mecánica**

o incontinencia por rebosamiento. En el período neonatal, el retraso en la evacuación del meconio junto con los síntomas propios de una obstrucción intestinal debe hacer sospechar enfermedad de Hirschsprung (el 40-90% de Hirschsprung se detecta en el período neonatal). También puede iniciarse con un cuadro de enterocolitis, complicación grave que cursa con fiebre, diarrea explosiva y distensión abdominal. Si pasa desapercibido en este período, se manifiesta en edades más tardías con estreñimiento grave, impactación de fecalomas en el segmento dilatado, distensión abdominal y retraso en el crecimiento.

En la anamnesis, deberán considerarse los antecedentes quirúrgicos, infecciosos, medicamentosos o de enfermedades metabólicas que pueden orientar sobre la posible etiología del cuadro.

Radiografía simple de abdomen o enema opaco

El diagnóstico de megacolon es básicamente radiológico. Se han propuesto como criterios radiológicos de megacolon un diámetro del rectosigma mayor de 6,5 cm, un diámetro del colon ascendente mayor de 8 cm y un diámetro del ciego mayor de 12 cm (fig. 15-1).

El estudio radiológico también ofrece información sobre el origen del megacolon, diferenciando procesos obstructivos mecánicos de cuadros de Seudobstrucción cólica.

En la enfermedad de Hirschsprung el enema opaco ha sido el método diagnóstico de elección durante muchos años. Pero actualmente, con los avances tecnológicos de la manometría anorrectal y de la biopsia por succión, ha quedado relegado a un tercer plano. Es útil para delimitar la longitud del segmento agangliónico, lo que permitirá elegir la téc-



Figura 15-1. El diagnóstico de megacolon es básicamente radiológico. En la placa simple de abdomen se evidencia dilatación con neumatización del colon.

169

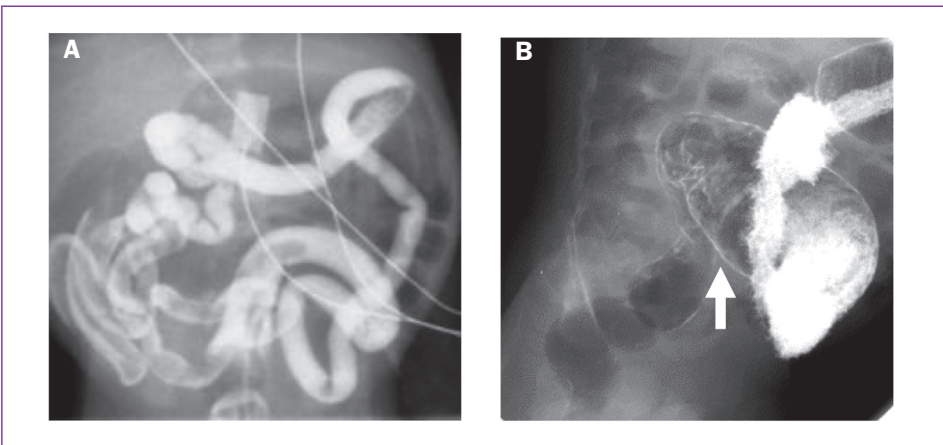


Figura 15-2. El enema opaco permite determinar la longitud del segmento en muchos casos. En el panel A se observa un Hirschsprung con afectación de todo el colon, mientras en el panel B se aprecia claramente la zona de transición entre mucosa sana y agangliónica (flecha).

nica quirúrgica más idónea. En neonatos es importante en el cribado de otras causas de obstrucción intestinal.

El enema opaco intenta evidenciar la zona de transición entre el segmento estrecho patológico y el sano (fig. 15-2). Pero su sensibilidad es sólo del 60-70%, ya que puede no detectar pacientes con afectación cólica total, o pacientes con afectación rectosigmoidea

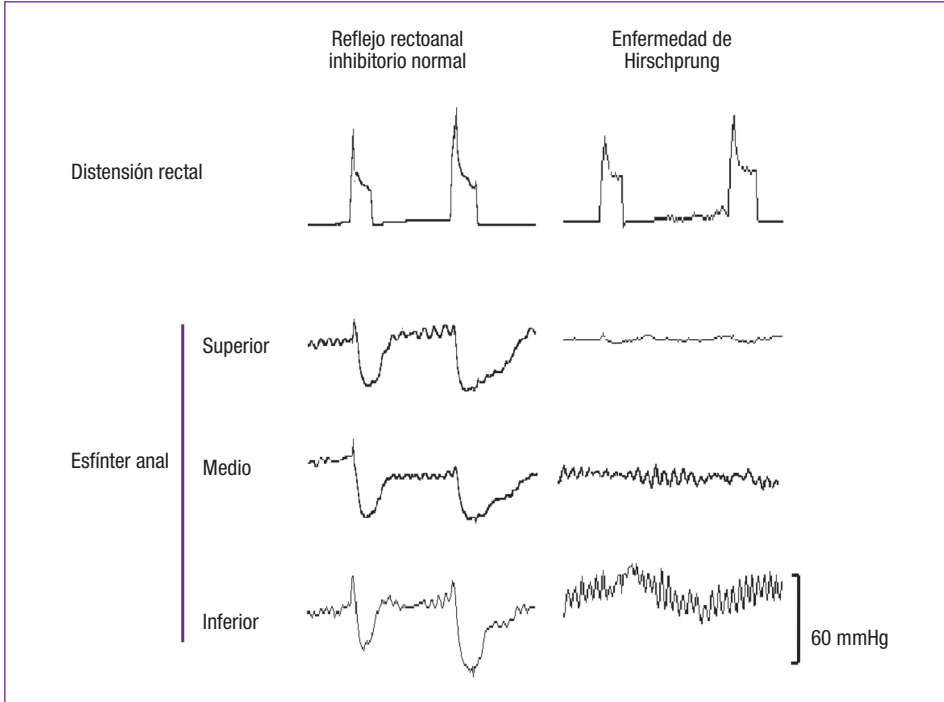


Figura 15-3. El reflejo rectoanal inhibitorio consiste en la relajación refleja del esfínter anal interno en respuesta a la distensión mecánica del recto. La ausencia de este reflejo es característica del megacolon congénito o enfermedad de Hirschsprung.

en los que el correcto manejo médico con enemas de limpieza ha evitado la dilatación del segmento sano.

Manometría anorrectal

La manometría anorrectal es imprescindible en el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung. Evidencia la ausencia del reflejo rectoanal inhibitorio, que consiste en una relajación refleja del esfínter anal interno en respuesta a la distensión rectal. Es un reflejo que exige la indemnidad de los plexos intramurales, y está ausente en el 100% de los pacientes con enfermedad de Hirschsprung (fig. 15-3).

En pacientes con megacolon adquirido la manometría puede demostrar, en algunos casos, un defecto expulsivo por contracción paradójica del esfínter anal durante las maniobras defecatorias. Este hallazgo será útil para la indicación de un tratamiento específico de reeducación esfinteriana por técnica de *biofeedback*.

Así mismo, en caso de megarrecto se evidencia un aumento de la complianza (volumen/presión) del recto.

Biopsia rectal

Es el patrón oro para el diagnóstico de la enfermedad de Hirschsprung. Inicialmente transmural, quirúrgica, actualmente desplazada por la biopsia rectal por succión. No preci-

sa sedación, no provoca dolor, y tiene un mínimo riesgo de sangrado o de perforación. Su eficacia es del 99,7%. Ha de incluir submucosa para ser útil, por lo que se ha de repetir si la muestra es superficial. También induce a error si se toma cerca del esfínter anal, ya que la zona del esfínter interno presenta de por sí una paucidad o ausencia de células ganglionares.

La biopsia por succión demuestra ausencia de células ganglionares e hiperplasia de fibras nerviosas en la lámina propia y *muscularis* propia, y aumento de la actividad de la acetilcolinesterasa por técnicas inmunohistoquímicas. También se pueden emplear otras técnicas complementarias (sintetasa del óxido nítrico, calretinina).

CLASIFICACIÓN POR GRAVEDAD

Enfermedad de Hirschsprung o megacolon congénito

171

La gravedad del megacolon congénito viene dada fundamentalmente por el retraso en el diagnóstico, que puede producir la retención masiva en el colon y enterocolitis, una complicación grave que cursa con fiebre alta y diarreas explosivas y que puede ser causa de muerte. Sin embargo, la descompresión preventiva del colon suele evitar estas complicaciones y el pronóstico en general es bueno.

Megacolon adquirido crónico

Puede ser idiopático o secundario a diversas etiologías, y con frecuencia asociado a estreñimiento. En la mayoría de casos el megacolon adquirido crónico es leve, pero su pronóstico depende de la etiología. No tiene tratamiento específico, requerirá fundamentalmente tratamiento etiológico y tratamiento general del estreñimiento.

Megacolon adquirido agudo

A diferencia del megacolon crónico, el megacolon agudo es un trastorno grave que requiere la instauración inmediata de medidas terapéuticas. Existen 3 tipos:

Síndrome de Ogilvie o seudobstrucción cólica aguda. Se presenta generalmente en el curso postoperatorio de cirugía abdominal o en pacientes con traumatismos abdominales.

Megacolon mecánico, por ejemplo por vólvulo. Requerirá tratamiento específico de la causa de la obstrucción.

Megacolon tóxico. Asociado a colitis inflamatoria o infecciosa y cuyo tratamiento no se tratará en este Capítulo.

TRATAMIENTO

Megacolon congénito

El manejo de los pacientes presenta dos etapas. La primera consiste en descomprimir el colon mediante enemas de limpieza periódicos, diarios. Clásicamente se realizaba una colostomía de entrada al diagnóstico. Hoy día sólo se realiza una derivación intestinal (colostomía o ileostomía en caso de Hirschsprung cólico total) en casos puntuales: si falla la descompresión con enemas de limpieza, si éstos no son posibles de realizar por cualquier circunstancia (social u otras), o si el paciente presenta una enterocolitis grave no controlable con enemas.

La segunda etapa consiste en la cirugía correctora. Actualmente la mayoría de pacientes se diagnostican en período neonatal y se intervienen durante los primeros meses de vida. El tratamiento definitivo es siempre quirúrgico. El objetivo es reseca el máximo del segmento agangliónico, restableciendo la continuidad intestinal con preservación de la función esfinteriana anal. Históricamente se han utilizado diversas técnicas quirúrgicas: de Swenson (la primera técnica descrita conociendo la fisiopatología de la enfermedad, en 1950), de Duhamel, de Soave, o de Rehbein. Todas requerían un doble abordaje: abdominal, por cirugía abierta, para delimitar y reseca el segmento agangliónico lo más distal posible, y endoanal, con sutura manual o con pistola mecánica. Para preservar la continencia esfinteriana siempre queda un segmento agangliónico, más o menos corto, total, anterior, o sin la capa mucosa. Actualmente la técnica de elección para la mayoría de los casos es el abordaje endoanal, con resección de la mucosa rectal hasta entrar en la cavidad peritoneal, liberación de los vasos mesentéricos desde este abordaje, sin abrir la cavidad abdominal, y descenso del intestino sano (*pull-through*) con anastomosis directa inmediatamente proximal a la línea pectínea. Si el segmento agangliónico es más largo, puede completarse la disección del mesenterio por laparoscopia o laparotomía.

Megacolon adquirido crónico

Se realizará tratamiento etiológico de la causa del megacolon y se tratará el estreñimiento intentando de forma progresiva:

1. Reeducación esfinteriana por técnica de *biofeedback* anorrectal, cuando por manometría se evidencia un trastorno expulsivo.
2. Combinación de fármacos incrementadores del bolo fecal (plantago, metilcelulosa) con enemas pautados de limpieza (preferentemente de suero fisiológico).
3. Laxantes osmóticos eventualmente combinados con magnesio.
4. Fármacos procinéticos.
5. Laxantes estimulantes como los derivados antraquinónicos, polifenólicos y el aceite de ricino.
6. Colectomía total con anastomosis ileorrectal o ileostomía de descarga: sólo en casos extremos que no respondan a ningún tratamiento. Antes de plantear una colectomía debe descartarse neuropatía generalizada con afectación de intestino delgado mediante manometría gastrointestinal.

Megacolon adquirido agudo

Seudobstrucción o síndrome de Ogilvie

El tratamiento consiste en restaurar los posibles desequilibrios electrolíticos, y la descompresión rectal mediante una cánula anal y enemas de suero fisiológico. Si no fuese efectivo, se intentará infusión intravenosa de neostigmina (bolo de 2-2,5 mg), la cual es efectiva en el 90% de los pacientes. Debe monitorizarse la función cardiovascular y tener atropina preparada por si se produjesen arritmias. Está contraindicada en pacientes con bradicardia o bronquitis asmática. Si falla se realizará descompresión mediante colonoscopia con aspiración a todos los niveles del colon. Es efectiva en un 85-90%, si bien debe repetirse en algunos pacientes.

Se realizará cirugía si fracasan todas las medidas anteriores. Puede ser suficiente con cecostomía percutánea de descompresión, pero ante un riesgo inminente de perforación puede ser necesario realizar una hemicolectomía.

Obstrucción mecánica

Se realiza tratamiento específico, generalmente quirúrgico, de la causa de la obstrucción.

Resumen de las recomendaciones terapéuticas con nivel de evidencia científica (EC) y grado de recomendación (GR)

Recomendaciones terapéuticas	EC	GR
La cirugía es el tratamiento del megacolon congénito	1c	A
De entre las diferentes técnicas quirúrgicas en el megacolon congénito, la que más se usa actualmente es la técnica de deslizamiento intrarrectal mediante abordaje laparoscópico o por vía transanal. El abordaje por laparotomía se utiliza únicamente cuando hay afectación total del colon. La eficacia de las distintas técnicas quirúrgicas es similar, con la única diferencia en los costes y tiempo de estancia hospitalaria	2a	B
El tratamiento del megacolon adquirido se basa en las normas generales del estreñimiento	√	
En el tratamiento de la seudobstrucción cólica aguda o síndrome de Ogilvie pueden utilizarse:		
Neostigmina intravenosa	2a	B
Descompresión endoscópica	3a	B
Tubo de descompresión y enemas	4	C

173

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

- Bharucha AE, Phillips SF. Megacolon: acute, toxic and chronic. *Curr Treat Options Gastroenterol.* 1999;2:517-23.
- Dasgupta R, Langer JC. Hirschsprung disease. *Curr Probl Surg.* 2004;41:942-88.
- De Giorgio R, Barbara G, Stanghellini V, et al. Review article: the pharmacological treatment of acute colonic pseudoobstruction. *Aliment Pharmacol Ther.* 2001;15:1717-27.
- Delgado-Aros S, Camilleri M. Manejo clínico de la pSeudobstrucción aguda de colon en el enfermo hospitalizado: revisión sistemática de la bibliografía. *Gastroenterol Hepatol.* 2003;26:646-55.
- Holschneider AM, Puri P editores. *Hirschsprung's Disease and Allied Disorders.* 3ª ed. Berlín, Heidelberg: Springer-Verlag; 2008.
- Núñez Núñez R, López-Alonso M, editores. *Hirschsprung's Disease. Diagnosis and Treatment.* Nueva York: Nova Biomedical Books; 2009.
- Swenson O. Hirschsprung's disease: a review. *Pediatrics.* 2002;109:914-8.
- Teitelbaum DH, Coran AG. Primary pull-through for Hirschsprung's disease. *Semin Neonatol.* 2003;8:233-41.

PUNTOS DE INCERTIDUMBRE

- Es importante avanzar en el diagnóstico precoz de la enfermedad de Hirschsprung, para evitar las complicaciones derivadas de un diagnóstico tardío.
- La manometría de alta resolución es un avance tecnológico cuyo desarrollo debería aportar mayor precisión en el diagnóstico de la patología anorrectal productora de megacolon.
- La prevención del megacolon pasa por la identificación de los factores predisponentes y la instauración de medidas preventivas en los pacientes predispuestos.
- El desarrollo de fármacos procinéticos de acción específica en el colon es imprescindible para el mejor tratamiento del megacolon adquirido.