

37

Megacolon congénito y adquirido

Miguel Bixquert Jiménez

Servicio de Digestivo. Hospital Arnau de Vilanova. Valencia.

Departamento de Medicina de la Facultad de Medicina. Valencia

Conceptos básicos, etiopatogenia y fisiopatología

El término megacolon (del griego “colon grande”) hace referencia a la dilatación masiva del intestino grueso no causada por una obstrucción mecánica; cuando se limita al recto hablamos de megarrecto. Este problema se define en función del diámetro observado en la Rx simple de abdomen, de forma que si el cecal es mayor de 12 cm o el del colon izquierdo de 8 cm, se considera megacolon. Se habla de megarrecto cuando el diámetro de la región rectosigmoidea es superior a 6,5 cm. La dilatación rectal puede ser un hallazgo aislado (en particular en niños o ancianos con estreñimiento crónico), aunque a menudo se asocia a megacolon. Megacolon y megarrecto son términos descriptivos, sin implicaciones etiológicas ni patogénicas. El concepto de megacolon no incluye la elongación simple del colon (dolicocolon), que carece de importancia clínica.

Los dos tipos principales etiopatogénicos de megacolon son el congénito o enfermedad de Hirschsprung, generalmente diagnosticado en la infancia temprana, y el adquirido, que puede afectar a niños o adultos, pero es más frecuente en ancianos. A su vez, el adquirido puede ser agudo (incluye el megacolon tóxico y el síndrome de Ogilvie) y crónico (incluye básicamente la enfermedad de Chagas y el megacolon idiopático). El megacolon es adquirido cuando se verifica que la dilatación actual del colon no estaba presente anteriormente, y puede aparecer como complicación del estreñimiento crónico, por lo que se supone que una base común para cualquiera de sus tipos es la inercia cólica.

Algunos autores hablan en conjunto de pseudoobstrucción intestinal para referirse a un síndrome clínico caracterizado por el deterioro de la propulsión intestinal en ausencia de causa mecánica obstructiva que pueda justificarla (sea intraluminal, intra-

OBJETIVOS DE ESTE CAPÍTULO

- › Conocer el megacolon congénito, su frecuencia, sus diferentes tipos y su manejo diagnóstico y terapéutico.
- › Reconocer los factores que pueden influir en el desarrollo del megacolon adquirido, agudo o crónico.
- › Identificar precozmente el megacolon tóxico y sus complicaciones para establecer el tratamiento adecuado.

REFERENCIAS CLAVE

1. Gamarra RM, Manuel DM, Piper MH. Megacolon, Acute. emedicine.com/gastroenterology. April 2008.
2. Manuel DM, Piper MH, Gamarra RM, Ko CY. Chronic megacolon. emedicine.com/gastroenterology. February 2010.
3. Devuni D, Rossi L, Wu GY, Liu JH, Ko C Y. Megacolon, Toxic. emedicine.com/gastroenterology. April 2009.

parietal o extrínseca). Se distinguen dos formas: la crónica, que afecta típicamente, aunque no de forma exclusiva, al intestino delgado, y la aguda, asociada a dilatación del intestino grueso y megarrecto. El megacolon agudo no tóxico llamado asimismo síndrome de Ogilvie representa la pseudoobstrucción aguda del colon por excelencia. Éste aparece típicamente en pacientes médicos y quirúrgicos gravemente enfermos, y debe distinguirse del íleo parálítico.

Megacolon congénito^{1,2,3,4}

La enfermedad de Hirschsprung (EH) o megacolon agangliónico es una entidad de causa desconocida,

TABLA 1. Criterios de toxicidad sistémica en el megacolon tóxico

- 1) Dos o más de los criterios siguientes:
 - a. temperatura superior a 38,6 °C
 - b. frecuencia cardiaca superior a 120 l/m
 - c. leucocitosis > a 10.500/mm³
 - d. Hb o Hcto < en un 60% o más a los valores normales
- 2) Uno o más de los siguientes criterios:
 - a. deshidratación
 - b. hipotensión
 - c. alteraciones electrolíticas
 - d. estado mental alterado (confusión, letargia, agitación)

que se caracteriza por la ausencia de células ganglionares y fibras nerviosas de la parte distal del colon, generalmente desde los 3 a los 40 cm. En el 10% de los casos, se afecta un segmento de colon más largo, y excepcionalmente la totalidad del órgano. Habitualmente se utilizan ambos términos —megacolon congénito y EH— como sinónimos. Se presenta en aproximadamente 1 de cada 5.000 nacidos vivos, aunque sólo el 7% son prematuros, y puede ser esporádico o hereditario (2,5-8% de los casos en las formas cortas, 20% en las largas). En las formas cortas hay un neto predominio masculino (3-4:1) pero ello no ocurre en las formas largas. El rasgo heredado es autosómico y puede ser dominante o recesivo, de tal forma que la coincidencia de EH en hermanos es del 2-16%. Con cierta frecuencia se asocia al síndrome de Down (2% de los pacientes con EH tienen Down).

En el segmento afectado por la enfermedad no hay peristaltismo propulsivo ni relajación muscular, lo que hace que se comporte como una obstrucción funcional. El intestino grueso previo al segmento afecto se contrae con mayor frecuencia y energía para empujar su contenido en dirección distal, por lo que las capas musculares aumentan de espesor. Dado que la eficacia de este mecanismo compensador es sólo parcial y la zona paralizada lo hace en contractura por hiperactividad colinérgica (ley de Cannon), una gran parte del contenido permanece en su luz y el colon se distiende de forma progresiva, llegando a adquirir en algunos casos propor-

TABLA 2. Factores precipitantes de megacolon tóxico en la EII

- 1) Mayor gravedad del brote agudo o extensión de la colitis.
- 2) Interrupción brusca de la medicación antiinflamatoria (mesalazina, corticosteroides)
- 3) Fármacos con efectos sobre la motilidad del colon: opiáceos incluyendo loperamida, anticolinérgicos incluyendo anti-H1, espasmolíticos, ansiolíticos y antidepresivos
- 4) Hipokaliemia, hiponatremia, hipocloremia, uremia (precaución con diuréticos)
- 5) Exploraciones complementarias (enema opaco, colonoscopia), incluyendo la preparación previa con sales de fosfato o polietilenglicol.
- 6) Sobreinfección bacteriana o vírica concomitante (por ejemplo, CMV)

ciones enormes¹. No es infrecuente que la EH se asocie a otras anomalías como hidrocefalia, epéndimoma del IV ventrículo, agenesia renal, criptorquidia, divertículo de Meckel y útero hipoplásico; también con el síndrome de Mowat-Wilson, descrito en 1998 y caracterizado por incapacidad mental grave, microcefalia, enfermedad cardiaca congénita, hipospadia, anomalías urológicas, agenesia del cuerpo calloso y estatura corta².

Megacolon adquirido

El megacolon adquirido puede ser agudo o crónico. El megacolon tóxico (MT) es una de las dos formas de megacolon agudo, y representa el término clínico que empleamos para referirnos a la colitis aguda con signos de toxicidad y dilatación del intestino grueso, sea segmentaria o total. Este cuadro fue reconocido por vez primera como entidad clínica en 1950 en el curso de la colitis ulcerosa. Los signos de toxicidad sistémica fueron descritos por Jalan *et al.*⁵ en 1969 (tabla 1). Debe subrayarse que las manifestaciones de colitis inflamatoria pueden existir desde 6-8 días antes de que se desarrolle la dilatación del colon.

El MT ocurre aproximadamente en el 5-8% de los brotes graves de colitis ulcerosa (CU), aunque puede también complicar la evolución de la colitis granulomatosa (1-4% de los casos), las colitis infecciosas causadas por *Clostridium difficile*, *Salmonella*

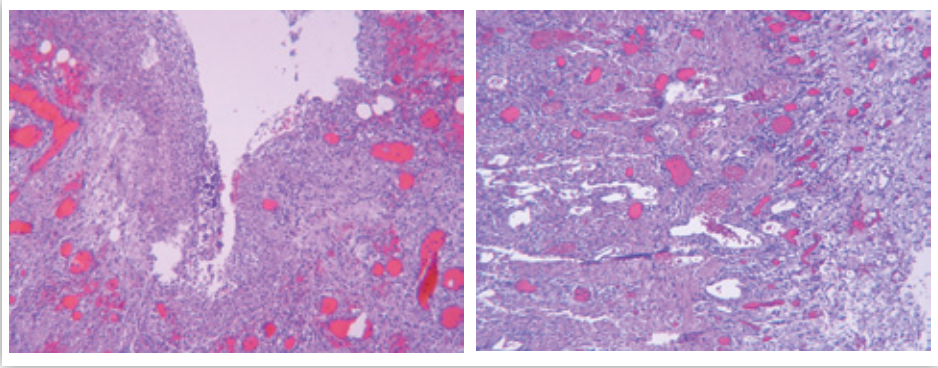


Figura 1. Visión histopatológica de la pared del colon tras realizar una colectomía subtotal por un megacolon tóxico. Obsérvese la existencia de una fisura profunda que llega hasta la muscular propia, confirmando la afectación transmural (a). A la derecha de la imagen puede apreciarse la reacción inflamatoria de la serosa peritoneal (b). (Cortesía del Dr. Vera).

Ila, *Shigella*, *Campylobacter* o CMV (en particular en pacientes con SIDA) y también las isquémicas, postirradiación y las secundarias a quimioterapia antineoplásica o ciertos fármacos (sales de oro, estrógenos o metotrexate). En el caso de la CU están afectados ambos sexos por igual y suelen ser adultos jóvenes (20-40 años), sin que la incidencia se vea afectada por la raza.

Aunque no se conoce bien el factor que precipita un megacolon tóxico se sabe que hay algunos factores predisponentes, especialmente en la enfermedad inflamatoria intestinal. Éstos incluyen: hipokaliemia, uso de opiáceos y otros antidiarreicos, fármacos anticolinérgicos en general (espasmolíticos, antihistamínicos antiH₁, ansiolíticos, antidepresivos tricíclicos, etc.), y también la insuflación excesiva que puede acompañar al enema opaco o la colonoscopia (tabla 2). No es infrecuente que un MT aparezca un tiempo después de haber retirado bruscamente el tratamiento con sulfasalazina, 5-ASA o corticosteroides^{6,7,8,9}. Respecto a su patogenia, se aduce que en el contexto de una colitis grave, la inflamación habitualmente limitada a la mucosa se extiende de forma transmural afectando a la capa muscular (figura 1). Los mediadores de la inflamación y ciertos productos bacterianos estimulan la producción de óxido nítrico sintetasa induciendo incrementando la concentración de óxido nítrico (NO), inhibidor del tono de la musculatura lisa, que a elevadas concentraciones sería el responsable de la dilatación consiguiente y progresiva del colon^{8,9}. El peligro fundamental del MT es la perforación y la subsiguiente peritonitis estercorácea, que tiene una mortalidad significativa.

La forma de megacolon agudo no tóxico es el síndrome de Ogilvie, descrito por vez primera en 1948, y que presenta un discreto predominio masculino (1,5:1). Aunque su patogenia no es bien conocida, se ha relacionado con algunos factores o causas desencadenantes incluyendo el infarto agudo del miocardio, ACVA, enfermedad de Parkinson, infección grave y fractura de cadera o vertebral. Otros factores coadyuvantes incluyen la hiperglucemia, deshidratación e hipokaliemia. En general se trata de una enfermedad del anciano. De hecho, en los más jóvenes sólo se presenta en relación con trastornos o traumatismos de la médula espinal. La mortalidad oscila del 15 al 50%, en relación con la causa subyacente.

Las causas del megacolon crónico adquirido son muy variadas (tabla 3). Su patogenia es multifactorial y en gran parte desconocida. Ningún segmento del colon es agangliónico. Con frecuencia existe una afectación neurológica o del músculo liso intestinal que suele ser secundaria a trastornos neurológicos, sistémicos (incluyendo síndrome paraneoplásico) o metabólicos.

Diagnóstico

Megacolon congénito^{1,4}

Aunque el diagnóstico puede sugerirlo la clínica (se precisa un alto índice de sospecha), la confirmación requiere de algunas pruebas complementarias.

- › **Sospecha clínica:** en el 90% de los casos los síntomas aparecen en la primera infancia. Es típico el retraso en la expulsión del meconio, el llanto

TABLA 3. Causas de megacolon crónico no congénito.

1) Adquirido:

- a. Enfermedades neurológicas y musculares:
 - disfunción autonómica familiar
 - parálisis cerebral por anoxia durante el parto
 - neuropatía diabética
 - distrofia miotónica
 - demencia
 - lesiones de la médula espinal*
- b. Enfermedades endocrino-metabólicas:
 - hipotiroidismo
 - feocromocitoma
 - porfiria
 - hipokaliemia, hiponatremia, hipocloremia
 - hipercalcemia por hiperparatiroidismo u otras causas
- c. Enfermedades sistémicas:
 - esclerodermia y otras colagenosis
 - amiloidosis primaria
 - miopatía visceral con pseudoobstrucción intestinal crónica
- d. Enfermedades infecciosas: infestación por *Tripanosoma cruzi* (enfermedad de Chagas)
- e. Suboclusión mecánica (postirradiación, postcolitis isquémica, fibrosis parietal en EIC)
- f. Fármacos que causen dismotilidad intestinal o estreñimiento:
 - anticolinérgicos espasmolíticos, ansiolíticos antidepresivos tricíclicos, anti-H1
 - analgésicos, sobre todo opiáceos, incluyendo tramadol; también AINE
 - antitusígenos derivados de codeína
 - antihipertensivos: inhibidores de los canales del calcio, β -bloqueantes
 - diuréticos
 - antiparkinsonianos antimuscarínicos
 - antiepilépticos derivados de la hidantoína
 - calcitonina
 - antiácidos: sales de calcio, sucralfato
 - ciertos citostáticos como vincristina

2) Idiopático (complica el estreñimiento crónico funcional):

- a. estreñimiento crónico funcional del anciano con disquecia
- b. ¿estreñimiento psicógeno?

*El 73% de los pacientes con trauma espinal crónico (7-33 años después de la lesión) desarrollan megacolon crónico (52% con estreñimiento grave). Los factores de riesgo para megacolon crónico en estos casos son: 1) edad avanzada; 2) cronicidad del padecimiento; 3) síntomas de distensión abdominal; 4) antecedentes de cirugía uretral, vesical o prostática; y 5) toma de anticolinérgicos o antiácidos con sales de calcio.

e irritabilidad durante la ingesta con intensos ruidos abdominales y un estreñimiento crónico característico (a menudo se requiere la estimulación rectal para lograr una defecación efectiva). Otros síntomas incluyen la hinchazón abdominal progresiva, la inapetencia o sitofobia y la malnutrición. Todos ellos conducen a un retraso del crecimiento. Es característico que el niño haga una defecación enorme y explosiva cuando el pediatra retira el dedo tras hacer un tacto

rectal. Igualmente es indicativo el peristaltismo de lucha en sentido derecha-izquierda, llegando a palpase, a menudo, un colon transverso muy dilatado. Ambos signos desaparecen cuando se consigue que el niño defeque, para volver a aparecer cuando se vuelve a estreñir. Pese a la presencia de un cuadro como el descrito, hasta un 25% de los infantes no son diagnosticados hasta más allá de los tres meses de vida, y pueden pasar a veces varios años hasta que

se plantea la sospecha de EH. El 75% de estos pacientes manifiestan además de estreñimiento crónico, diversas combinaciones de vómitos, distensión abdominal y cuadros esporádicos de diarrea fétida, líquida, explosiva, con fiebre, que se deben a enterocolitis graves por *Clostridium difficile*, *Rotavirus* u otros gérmenes^{3,5}. La desnutrición y la caquexia contrastan con un tórax y vientre abombados.

】 **Exploraciones complementarias:** permiten establecer un diagnóstico de certeza y determinar la extensión de la zona agangliónica.

■ **Radiología:** la Rx simple de abdomen es fundamental y debe hacerse antes del tacto rectal o cualquier maniobra de evacuación intestinal. Se observa el patrón radiográfico de oclusión intestinal baja, con recto vacío y dilatación del colon más proximal. En ocasiones se aprecian especulaciones o improntas en "huella de pulgar". A continuación, sin preparación, se introduce papilla de bario en el recto de forma lenta hasta evidenciar la zona en "embudo" de transición y la zona dilatada supraestenótica. No es preciso, y puede tener ciertos riesgos, llenar todo el colon. A las 24 h debe realizarse una nueva Rx simple de abdomen que suele mostrar la persistencia del bario en la zona supraestenótica. El examen radiológico proporciona información acerca de la extensión de la enfermedad, al delimitar con precisión la transición entre el segmento afectado y el resto del colon sano. En los lactantes, esta diferenciación puede ser difícil.

■ **Manometría:** es típica la ausencia del reflejo rectoanal inhibitorio. Este reflejo no se desarrolla hasta después de las 2-3 semanas de vida y consiste en la relajación transitoria del esfínter anal interno, con descenso de la presión anal en reposo, al producirse la dilatación rectal. Esta exploración no es fácil en lactantes y puede dar resultados equívocos en el 25% de los niños de menos de un mes de vida.

■ **Histología:** el diagnóstico definitivo de EH lo proporciona la biopsia rectal. Ésta debe de ser profunda e incluir los plexos neurológicos submucoso y mioentérico; en niños mayores puede ser precisa la biopsia quirúrgica, pues tienen la mucosa engrosada. Las técnicas de tinción normal deben complementarse con

TABLA 4. Diagnóstico diferencial de la enfermedad de Hirschsprung en relación con la edad del paciente.

- | | |
|-------------------|--|
| 1. Recién nacido: | <ul style="list-style-type: none"> • a) tapón meconial. • b) íleo meconial. • c) síndrome del colon descendente estrecho transitorio (hijos de diabéticas insulinodependientes) • d) atresia/imperforación anal |
| 2. Lactante: | <ul style="list-style-type: none"> • a) estenosis orgánicas rectales o cólicas • b) fibrosis quística (mucoviscidosis) • c) otros cuadros de estreñimiento crónico funcional |
| 3. Niño mayor: | <ul style="list-style-type: none"> • a) fibrosis quística • b) estreñimiento crónico/recidivante por disquécia (imposibilidad para defecación), por ejemplo, por fisura anal crónica • c) estreñimiento psicógeno, con frecuencia asociado a encopresis |

histoquímica para acetilcolinesterasa, que demuestra gran actividad en la EH (en sujetos sanos es prácticamente indetectable). En el curso de la intervención quirúrgica se pueden realizar biopsias extemporáneas para asegurar la extensión de la zona agangliónica.

La tabla 4 muestra las entidades con que debe establecerse el diagnóstico diferencial de EH, en función de la edad del paciente.

Megacolon adquirido

MEGACOLON TÓXICO (MT)

El diagnóstico de sospecha clínico se basa en los antecedentes recientes: el enfermo tiene síntomas y signos de colitis aguda, que puede ser refractaria al tratamiento inicial. Cerca del 15% de los enfermos en brote agudo de CU sufren una colitis aguda grave o fulminante. Las manifestaciones incluyen: vómitos, diarrea, rectorragia, tenesmo, dolor abdominal y fiebre superior a 37,8°C; el paciente suele estar ya diagnosticado de enfermedad intestinal inflamatoria (EII) u otro tipo de colitis aguda,

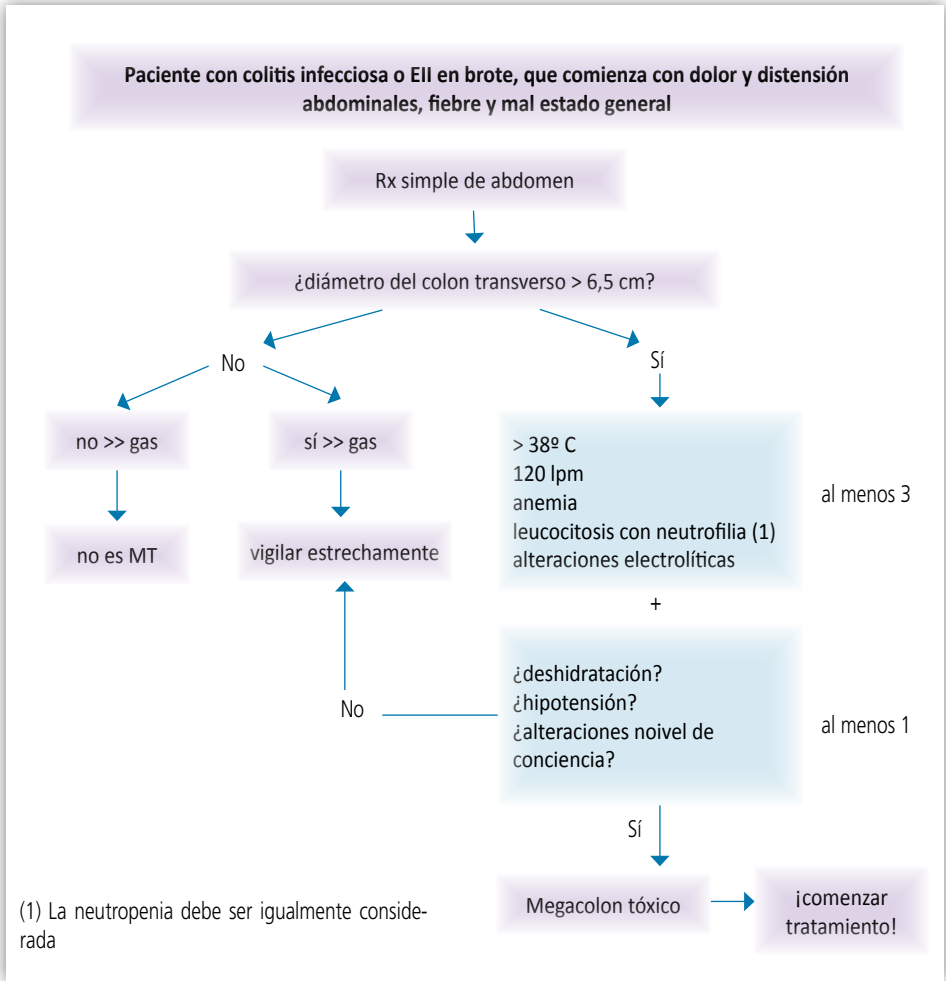


Figura 2. Actitud ante la sospecha de megacolon tóxico.

aunque el MT puede ser la forma de presentación inicial de la EII. La anamnesis debe incluir la búsqueda sistemática de: viajes recientes a países exóticos, posibles contagios (incluyendo sexuales), empleo de antibioterapia (sobre todo quinolonas, cefalosporinas y macrólidos), administración de quimioterapia anti-neoplásica o de agentes inmunosupresores. Los pacientes con colitis fulminante están muy enfermos, con fiebre alta, taquicardia, deshidratación, estupor, dolor abdominal espontáneo (que no cede con la defecación) y sensibilidad difusa a la palpación del vientre. Puede haber incluso peritonismo. Entre el 10-20% de los casos de colitis fulminante pueden empeorar y progresar a MT. Un dato fundamental que debe alertar sobre

ello es el cese de la diarrea cuando ésta ha sido la manifestación inicial (falsa mejoría). En estos casos, el enfermo deja de emitir heces y también gases. Los criterios diagnósticos de Jalan y cols. (tabla 1) siguen siendo útiles para guiar el diagnóstico ante la sospecha clínica (figura 2).

El examen físico muestra fiebre elevada, taquicardia, taquipnea e hipotensión; puede haber signos físicos de malnutrición (delgadez, atrofia muscular, disminución del pliegue subtricipital) y deshidratación (pliegue cutáneo positivo, lengua seca). Si el paciente estaba recibiendo corticosteroides, en el contexto de un brote agudo de EII, los signos físicos pueden ser mínimos, si bien en el MT el abdomen aparece distendido y los ruidos abdominales están

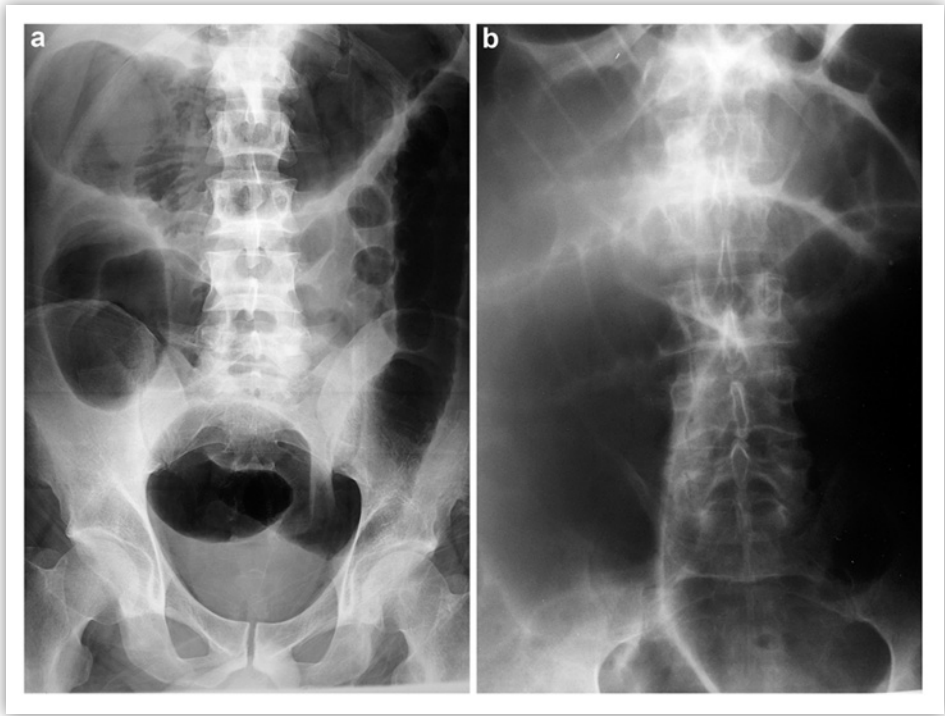


Figura 3. El síndrome de Ogilvie puede ocasionar también una dilatación de todo el colon. Sin embargo, a diferencia del megacolon tóxico (a) en el que desaparece la haustración, en el síndrome de Ogilvie (b) ésta suele estar conservada.

disminuidos o ausentes. El médico debe de estar atento a los signos sospechosos de perforación: dolor selectivo, ausencia de movilidad abdominal al respirar, rigidez abdominal y dolor al rebote a la palpación o percusión, porque es la principal complicación del MT⁸.

Suele haber leucocitosis, incluso más de 20.000 leucocitos/mm³, con neutrofilia y desviación izquierda. La ausencia de leucocitosis o incluso leucopenia con neutropenia no descartan MT, y más aún si el paciente recibía corticoesteroides o tratamiento inmunosupresor. El enfermo suele tener anemia normocítica si la rectorragia es reciente o microcitaria si es crónica/recidivante. Son comunes las alteraciones electrolíticas: hipokaliemia, hiponatremia, hipocloremia, debidas a la diarrea y el empleo previo de esteroides. La VSG y la PCR están habitualmente elevadas. Finalmente puede haber hipoalbuminemia, relacionada con la malnutrición (en cuyo caso se asocia a hipocalcemia) o con la propia colopatía pierde proteínas. Todos estos datos biológicos apoyan el diagnóstico, pero son inespecíficos.

El diagnóstico del MT precisa de la radiología. De hecho, los datos que aporta la Rx simple de abdomen permiten distinguir la “colitis fulminante” del “megacolon tóxico”, propiamente dicho. Así, un paciente puede presentar las manifestaciones de toxicidad típicas de un brote fulminante (fiebre alta, obnubilación, hipotensión, alteraciones hidroelectrolíticas, etc.) pero no presentar signos de megacolon (y viceversa). La Rx simple de abdomen muestra un colon transversal de más de 6 cm o un ciego de más de 9 cm de diámetro, con pérdida de la haustración normal del colon, como sucede en el íleo paralítico, pero al contrario que en el síndrome de Ogilvie, en el que las haustras están conservadas (figura 3). Otros hallazgos radiológicos posibles son: a) presencia de “huellas de pulgar” por edema submucoso (que también pueden aparecer en la colitis isquémica), b) existencia de masas de tejido blando intraluminales, por ejemplo, seudopólipos, y c) neumoperitoneo (se ve mejor en la Rx de tórax con el paciente en bipedestación, o en la Rx simple de abdomen con el enfermo en decúbito lateral izquierdo y rayo horizontal)⁹. La figura 4 muestra

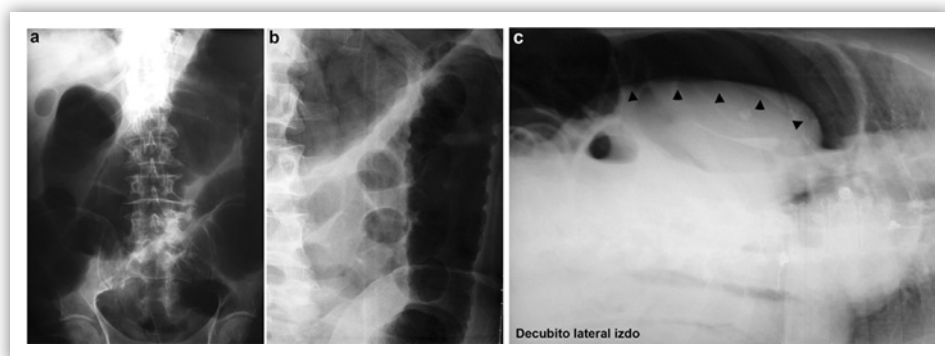


Figura 2. Signos radiológicos que pueden aparecer en el megacolon tóxico: a) Dilatación difusa de todo el colon con desaparición de la haustración. b) Impresiones dactilares en la pared del colon (puntas de flecha); c) La presencia de neumoperitoneo (puntas de flecha) indica la evolución natural del megacolon hacia la perforación.

diversas alteraciones radiológicas observadas en el megacolon tóxico. Es muy útil comparar las radiografías con anteriores, y repetir las al menos cada 12 horas. Se deben evitar los estudios baritados, ya que el potencial de perforación es elevado. Si hay dudas acerca de la posibilidad de un absceso intraabdominal (más frecuente en la enfermedad de Crohn que en la CU), debe indicarse una TAC abdominal, que tiene la ventaja adicional de poder diagnosticar perforación local o cubierta del colon, o absceso intraabdominal. La colonoscopia suele estar contraindicada en estas circunstancias por el riesgo de septicemia o perforación.

SÍNDROME DE OGILVIE (SEUDOObSTRUCCIÓN AGUDA DEL COLON)

Entre las manifestaciones clínicas del Síndrome de Ogilvie (SO), destacan: distensión abdominal (90-100%), dolor abdominal espontáneo (80%), náuseas y vómitos (60-80%) y dolor abdominal a la palpación (65%). Los ruidos abdominales están ausentes en el 50-60% de los casos, pero pueden estar aumentados hasta en un 30-40%; hay ausencia de defecación o ventoseo en 50-60% de los pacientes, aunque puede haber defecación espontánea, habitualmente de pequeñas cantidades, y ventoseo en cerca del 40%. El diagnóstico diferencial debe hacerse frente al íleo adinámico o paralítico, también más frecuente en ancianos polimedcados. En este caso nunca hay dolor abdominal, no hay ruidos abdominales, ni tampoco defecación espontánea o ventoseo. Por otro lado, la RX simple de abdomen proporciona una clave importante. Así, mientras en el íleo pa-

ralítico la dilatación afecta de forma global a todo el colon, y apenas se dibujan las haustras, en el SO la dilatación predomina en el colon ascendente y transverso y las haustras son visibles¹⁰.

MEGACOLON CRÓNICO (MC)

La mayor parte de estos enfermos se presentan con estreñimiento crónico indoloro, aunque pueden tener episodios de dolor abdominal cólico, que alivia al defecar. Si hay megarrecto y está distendido por heces, el paciente puede aquejar pseudodiarrea por rebosamiento o incluso incontinencia anal. En general, el MC se ha categorizado en dos grupos, de acuerdo al comienzo de los síntomas: el tipo de MC congénito (EH), ya mencionado, debuta con estreñimiento antes del año de edad, mientras que el MC adquirido desarrolla los síntomas a partir de los 10-15 años de edad, o en la ancianidad. Es importante tener en cuenta que, aunque la enfermedad de Chagas (ECh) estuvo originalmente confinada en Centro y Sudamérica, en el momento presente han comenzado a detectarse un número creciente de seropositivos en los países occidentales (por ejemplo, en los EEUU entre 350-400.000 personas), un tercio de los cuales tiene enfermedad de Chagas crónica, con megaesófago, megacolon y megauréteres¹¹. La inmigración a España de personas oriundas de países del cono andino, Colombia, Brasil y Argentina, plantea este mismo problema en nuestro entorno, habiendo resaltado la prensa que sólo en la región de Murcia hay más de 300 casos diagnosticados. Debe, asimismo, considerarse que en la población adulta es particularmente importante excluir una obstrucción mecánica completa o parcial, especialmente por cáncer.

El examen físico revela un abdomen distendido, timpánico de forma difusa, y que puede o no estar tenso; el estado general suele ser bueno. El tacto rectal puede demostrar un recto vacío o lleno de heces y un calibre aumentado; a veces se palpa una masa dura fecal (fecaloma) por encima del anillo anorrectal, y el paciente refiere episodios de impactación fecal previos. Algunos exámenes complementarios son de utilidad ante la sospecha de este cuadro:

- 】 **Laboratorio:** un hemograma y bioquímica básicos permiten excluir entidades como la diabetes, a menudo relacionadas con cuadros de pseudoobstrucción. Igualmente útil puede ser la determinación de iones, incluyendo Na, K, Cl, Ca y Mg y el estudio de la función tiroidea, para descartar hipotiroidismo.
- 】 **Técnicas de imagen:** se comienza con una Rx simple de abdomen, que revela el megacolon; a continuación se indica un enema con medio de contraste soluble en agua, cuya utilidad es triple: 1) define la anatomía, 2) ayuda a diferenciar si hay megacolon, megarrecto o ambos, y 3) valora adecuadamente el tamaño del colon. En ocasiones se plantea una colonoscopia completa para descartar lesión estenosante, o una TAC abdominal para descartar lesión compresiva extrínseca.

Para distinguir el estreñimiento crónico por hipomotilidad (inercia cólica) de la disquecia por obstrucción a la salida, el test más sencillo y apropiado es la medida del tiempo de tránsito colónico (TTC) con marcadores radiopacos: se ingieren 20 marcadores (2 cápsulas con 10 marcadores) cada día durante tres consecutivos, y se realiza una Rx simple de abdomen los días 4º y 7º desde el comienzo; el TTC en minutos lo da directamente la suma del total de marcadores ambos días, multiplicado por 1,2 (rango 17-71 h). Los pacientes con inercia cólica tienen los marcadores distribuidos a través de todo el colon, mientras que los enfermos con disquecia los tienen acumulados en el recto.

- 】 **Otros tests:** dependiendo de los hallazgos previos puede ser necesario solicitar un test de expulsión de balón rectal, manometría anorrectal, electromiografía anorrectal o defecografía. Estos estudios morfo-funcionales se reservan para las unidades de motilidad digestiva, altamente especializadas⁴.

Tratamiento

Enfermedad de Hirschsprung

El tratamiento definitivo es siempre quirúrgico, aunque en los casos de segmento ultracorto puede intentarse una dilatación anal forzada o miotomía extramucosa. El manejo se realiza en dos etapas, la primera consiste en descomprimir el colon mediante enemas de limpieza periódicos. Si la descompresión falla o si los enemas de limpieza no son posibles o el paciente presenta una enterocolitis grave no controlable por enemas puede realizarse una colostomía o ileostomía en casos de Hirschsprung cólico con afectación global del colon. La segunda etapa consiste en la cirugía correctora. El objetivo es resecar el máximo del segmento agangliónico, restableciendo la continuidad intestinal con preservación de la función esfinteriana anal. Las técnicas quirúrgicas clásicas (intervenciones de Swenson, Duhamel, Soave o de Rehben) que requerían un doble abordaje abdominal y endoanal, han dado paso finalmente al abordaje endoanal, técnica de elección en el momento actual para la mayoría de los casos. Éste implica una resección de la mucosa rectal hasta entrar en la cavidad peritoneal, liberación de los vasos mesentéricos, sin entrar en 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. Hoy en día, la mayoría de los casos pueden ser intervenidos en los primeros meses de vida con buenos resultados en el 85% de los casos y una mortalidad global inferior al 5%. Entre un 10-40% de los enfermos desarrollan a largo plazo (7-17 años) incontinencia fecal, sea cual fuere el tipo de aganglionosis, rectosigmoidea o total^{1,4,13}.

Megacolon tóxico

Las medidas generales del tratamiento del MT, y las específicas para el que se presenta en la EII, han quedado expuestas en la tabla 5^{6,8,9}. Si el MT se presenta en un paciente con EII u otro tipo de colitis, sin estar previamente tratado, se puede intentar el tratamiento médico durante 24-48 horas. La ausencia de mejoría o cualquier deterioro clínico durante el tratamiento debe ser motivo de consulta quirúrgica. La cirugía está indicada igualmente cuando el MT se presenta en el curso de un brote grave de EII (colitis fulminante) (figura 5).

TABLA 5. Tratamiento del megacolon tóxico establecido

- Medidas generales:
- Ingreso en UCI.
 - Dieta absoluta, sonda nasogástrica o, mejor, nasoyeyunal. Suspender toda medicación que pueda ser responsable de dismotilidad intestinal.
 - Maniobra de rolling: adoptar los cuatro decúbitos (supino, lateral derecho e izquierdo y prono) cada 15 minutos (una hora/total para completar la secuencia).
 - NPT sólo en casos de enfermedad de Crohn; no ha demostrado eficacia en la colitis ulcerosa.
 - Sueroterapia de corrección del desequilibrio hidroelectrolítico y acidobásico.
 - Profilaxis de HDA por LAMG con IBP parenterales (omeprazol o pantoprazol).
 - Profilaxis de tromboembolismo con heparina de bajo PM, subcutánea.
 - Antibioterapia de amplio espectro para Gram-neg y anaerobios (por ejemplo, cefalosporina + metronidazol). Si la causa es *Clostridium difficile* el antibiótico de elección es vancomicina.
- Medidas específicas:
- En la colitis ulcerosa: corticoides por vía ev a dosis de 1-1,2 mg/kg de peso/día. Si fallan en 3-5 días, pasar a ciclosporina A ev a dosis de 3-5 mg/kg de peso/día.
 - En la enfermedad de Crohn: NPT + corticoides a dosis altas por vía ev (no se ha demostrado beneficio con ciclosporina A).
 - Si fallan ambos o se demuestra perforación del colon → cirugía (32-50% de los casos).

American Association for the Study of Liver Diseases. Tavil AS, ed. *Hepatology* 2001;33:1321.

Síndrome de Ogilvie⁶

Medidas esenciales en el manejo del síndrome de Ogilvie (SO) es corregir cualquier factor precipitante incluyendo: infección, hipoxemia, hipovolemia y desequilibrios acidobásicos e hidroelectrolíticos, especialmente las concentraciones de K y Ca. Deben retirarse los opiáceos y los fármacos con efecto anticolinérgico. Los enemas de limpieza pueden ser efectivos ocasionalmente, pero hay que tener cuidado con el riesgo de perforación. Se ha empleado la neostigmina con cierto éxito (bolo de 2-2,5 mg), pero en los ancianos existe un mayor riesgo de efectos colinérgicos como bradicardia, hipotensión, sudoración, salivación excesiva y dolor abdominal. Especialmente en ancianos se debe monitorizar la función cardiovascular y disponer de atropina por si se producen bradiarritmias. La neostigmina está contraindicada en casos de bronquitis asmática. La naltrexona se ha utilizado cuando el SO ha sido precipitado por metadona o analgésicos narcóticos.

Si las medidas mencionadas no son eficaces en un plazo de 48-72 horas se puede emplear la descompresión rectal, mediante una cánula anal, que puede ser útil si el sigma está dilatado, o la endos-

cópica, mediante colonoscopia con aspiración y descompresión en todos los niveles del colon. En algunos casos es necesario repetir el procedimiento en varias ocasiones. La última posibilidad es la cecostomía no quirúrgica, por vía percutánea que tiene una morbilidad significativa, aunque menor que la cecostomía quirúrgica, que comporta riesgos adicionales¹⁰.

Megacolon crónico

El enfoque del MC es siempre multidisciplinar e integra los cuidados del médico de atención primaria, dietista, gastroenterólogo, y en ocasiones un cirujano experto en colopatías. El tratamiento varía en función de la condición clínica del paciente en el momento de ser evaluado. En situaciones de "emergencia" con una marcada dilatación del colon, debe descartarse en primer lugar una perforación. En ausencia de perforación, el tratamiento inicial debe de ser conservador. Si existe impactación fecal deben establecerse las medidas oportunas para la desimpactación y la profilaxis de su recidiva. Pueden ser necesarios una sonda nasogástrica para descompresión del tracto digestivo superior y prevenir los vómitos (y la broncoaspiración), y la

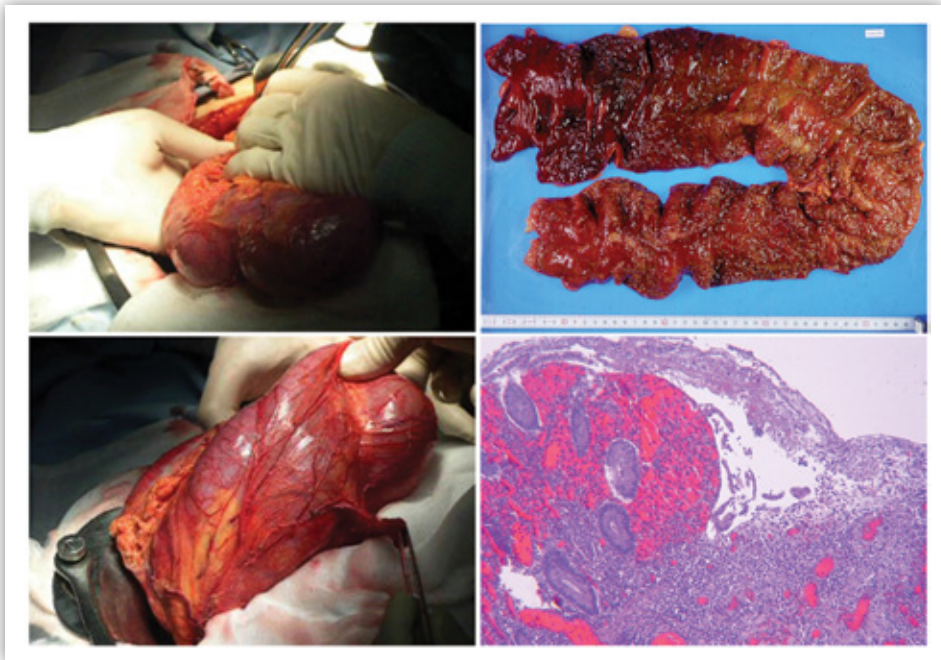


Figura 5. La aparición de un megacolon tóxico en el contexto de un brote grave de una enfermedad inflamatoria constituye una indicación de cirugía. En la figura se observan el ciego y colon ascendente muy dilatados (izqda). Puede observarse la imagen macroscópica de la pieza de colectomía y una imagen microscópica con fenómenos de congestión vascular y hemorragia mucosa (véase también la figura 1).

descompresión del colon mediante colonoscopia. Esta última medida debe meditar bien por dos razones: 1) tras la descompresión, la recidiva de la dilatación es la norma, y 2) una colonoscopia sin preparación del paciente tiene muchos riesgos. La sonda rectal o el tubo de descompresión por vía colonoscópica pocas veces vale la pena, ya que suele obstruirse por detritus o heces y deja de funcionar con rapidez. Una vez resuelto el episodio agudo deben excluirse posibles causas subyacentes y retirar o sustituir los medicamentos que causen dismotilidad o estreñimiento (ver tabla 3).

En un paciente estable con MC el régimen terapéutico ambulatorio recomendado es el siguiente⁶: 1) reeducación esfinteriana por biorretroalimentación anorrectal cuando por manometría anorrectal se haya evidenciado un trastorno expulsivo; 2) instruir al paciente en medidas preventivas del estreñimiento (líquidos, fibra, rehabilitación musculatura abdominal); 3) uso juicioso de procinéticos y laxantes. Entre estos últimos pueden administrarse de un modo gradual y escalonado mucílago como el plántago ovata (no aconsejable en ancianos), laxan-

tes osmóticos como sales de magnesio, soluciones de fosfato o polietilenglicol o estimulantes como los derivados antraquinónicos o polifenólicos; 4) eventualmente pueden ser necesarios enemas pautados de limpieza (preferentemente de suero fisiológico) 2-3 veces por semana, para evitar que pasen más de 3 días sin defecar con el riesgo consiguiente de impactación de fecalomas. La colectomía total con anastomosis ileorrectal o ileostomía de descarga sólo debe indicarse en casos que no responden a ningún tratamiento y en circunstancias extremas.

Enfermedad de Chagas

La ECh o *Trypanosomiasis americana* es una enfermedad parasitaria causada por *Trypanosoma cruzi*, protozoo flagelado, que se transmite comúnmente a los humanos por un insecto vector, un tipo de chinche que se alimenta de la sangre de los animales mamíferos. Si no se trata la fase aguda (lo que consigue curaciones del 60-90%), se desarrolla la fase crónica, asintomática para el 60-80% de los individuos infectados de por vida. Entre un 20-40%

de los infectados crónicos desarrollan graves trastornos cardiovasculares y digestivos a lo largo de su existencia. Entre éstos destacan el megaesófago y el megacolon. Si la enfermedad crónica no es tratada puede resultar mortal por las complicaciones cardiovasculares, además de alterar gravemente la calidad de vida de los pacientes debido a la disfagia, el estreñimiento y la distensión abdominal¹¹. El diagnóstico, basado en la sospecha clínica, es de laboratorio (inmunoanálisis) y parasitológico. Dado que no se dispone todavía de una vacuna, la única prevención es la lucha contra el vector; ello incluye tener en cuenta la posibilidad de transmisión por sangre contaminada o por órganos, en el curso de un trasplante. En España los donantes son evaluados mediante cuestionario, y los sospechosos de estar infectados, mediante tests de cribado de la enfermedad. El tratamiento de la E. de Chagas no se limita a los casos agudos. Los fármacos de elección son derivados nitroazólicos como benznidazol o nifurtimox, que aunque sólo consiguen menos del 60% de curaciones, pueden hacer que se enlentezca la progresión del daño cardiovascular, esofágico y cólico¹¹⁻¹². El problema de ambos fármacos es la gran frecuencia de efectos secundarios que comporta su administración. Así, el benznidazol puede ser causa de neuropatía periférica y supresión medular. Por su parte, el nifurtimox puede originar vómitos, dolor abdominal, inquietud, insomnio, desorientación y polineuritis, que son casi la regla dado que el tratamiento se administra durante 60-90 días. Estos efectos secundarios remiten tras finalizar el tratamiento¹².

Bibliografía

1. Bixquert M. Estreñimiento. Enfermedad de Hirschsprung. En: Berenguer J, eds. Gastroenterología y Hepatología, 3ª ed. Elsevier, Madrid, 2002:268-79.
2. Mowat DR, Wilson MJ, Goosens M. Mowat-Wilson syndrome. *J Med Genet* 2003;40:305-10.
3. Boix J, Marhuenda C. Enfermedad de Hirschsprung. En: Vilardell F, ed. Enfermedades Digestivas, 2ª ed. Aula Médica. Madrid, 1998:920-25.
4. Kahn E, Daum F. Anatomía, histología, embriología y anomalías congénitas del intestino delgado y grueso, en Sleisenger & Fordtran, eds. 8ª ed. En español, Elsevier-Saunders, Madrid, 2008:2061-91.
5. Jalan KN, Sircus W, Card WI. An experience of ulcerative colitis. I. Toxic dilation in 55 cases. *Gastroenterology* 1969;57:68-82.
6. Su Ch, Lichtenstein GR. Colitis ulcerosa, en Sleisenger & Fordtran, eds. Enfermedades digestivas y hepáticas, 8ª ed. en español. Elsevier-Saunders. Madrid, 2008:2499-548.
7. Camilleri M. Seudoobstrucción aguda y crónica. En: Sleisenger & Fordtran, eds. Enfermedades digestivas y hepáticas, 8ª ed. en español. Elsevier-Saunders. Madrid, 2008:2679-702.
8. Hinojosa J, Nos P. Colitis Ulcerosa. En: Berenguer J, ed. Gastroenterología y Hepatología, 3ª ed. Elsevier. Madrid, 2002:328-46.
9. Stenson WF, Korzenik J. Inflammatory bowel disease, en Yamada T, ed. Textbook of Gastroenterology, 4ª ed. Williams & Wilkins. Lippincott, 2003:1699-759.
10. Remy P, Kumbum K, Carpenter S, Holmstrom B. Ogilvie syndrome. *Emedicine/gastroenterology*. December 2009.
11. Neva FA. Tripanosomiasis Americana (enfermedad de Chagas), en Cecil Tratado de Medicina Interna, 23ª ed. en español. Elsevier España. Madrid, 2009:2383-87.
12. Wikipedia.org/wiki/Chagas disease, February 2011.
13. Serra J, de Diego M. Megacolon congénito y adquirido. En: Ponce J *et al.*, ed. Tratamiento de las enfermedades gastroenterológicas. 3ª edición. Elsevier España S,L. Barcelona, 2011:167-74.