

# Pseudo-obstrucción intestinal crónica asociada a displasia neuronal intestinal tipo A

Josué Vázquez Arizmendi  · Ulises Palacios Morejón  · Brenda Martínez Luna  · Carlos Domínguez Álvarez  · Orlando Zamora Santana  · Daniela Ariza Acuña 

Hospital Hermanos Ameijeiras, Cuba.

Acta Gastroenterol Latinoam 2023;53(3):309-313

Recibido: 05/04/2023 / Aceptado: 11/09/2023 / Publicado online: 30/09/2023 / <https://doi.org/10.52787/agl.v53i3.317>

## Resumen

**Introducción.** La pseudo-obstrucción intestinal crónica es una entidad clínica de múltiples causas. Entre ellas se encuentra la displasia neuronal intestinal, una enfermedad poco frecuente que presenta dos subtipos: A y B. **Objetivo.** Presentar el caso clínico de una paciente con diagnóstico de gastroparesia idiopática asociada a displasia neuronal intestinal tipo A. **Caso clínico.** Paciente femenina de 30 años, con diagnóstico de gastroparesia idiopática de larga evolución, múltiples ingresos hospitalarios y pérdida de peso significativa. Evolucionó con un síndrome de pinzamiento aorto-mesentérico que fue tratado quirúrgicamente, con lo que tuvo una mejoría temporal de los síntomas. Al recurrir los síntomas, se realizó una yeyunostomía para alimenta-

ción. En esta intervención quirúrgica se tomaron biopsias de estómago y de yeyuno, llegando al diagnóstico de displasia neuronal intestinal tipo A. **Conclusión.** Ante la presencia de síntomas de pseudo-obstrucción intestinal o diagnóstico de gastroparesia idiopática, es necesario considerar el compromiso del plexo nervioso gastrointestinal. La obtención de una muestra adecuada de tejido y su evaluación con técnicas apropiadas son primordiales para diagnosticar la etiología neurogénica de la entidad.

**Palabras claves.** Pseudo-obstrucción, síndrome de pinzamiento aorto-mesentérico, síndrome de Wilkie, displasia neuronal intestinal, hipoganglionosis.

## Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction Associated with Type A Intestinal Neuronal Dysplasia

### Summary

**Introduction.** Chronic intestinal pseudo-obstruction is a clinical entity with multiple causes. One of them is intestinal neuronal dysplasia, a rare disease with two subtypes: A and B. **Objective.** To present a clinical case of a patient diagnosed with idiopathic gastroparesis associated with type A intestinal neuronal dysplasia. **Clinical case.** A 30-year-old female patient with a diagnosis of idiopathic gastroparesis of a long evolution, with multiple hospitalizations and sig-

**Correspondencia:** Josué Vázquez Arizmendi  
Correo electrónico: [dr.josueva@gmail.com](mailto:dr.josueva@gmail.com)

*nificant weight loss. She developed a aorto-mesenteric compass syndrome that was treated surgically with partial and temporary improvement. A jejunostomy was performed for feeding when symptoms recurred. During this surgical procedure, gastric and jejunal biopsies were performed and a diagnosis of intestinal neuronal dysplasia type A was made.*

**Conclusion.** *In the presence of symptoms of intestinal pseudo-obstruction or a diagnosis of idiopathic gastroparesis, it is necessary to consider the involvement of the gastrointestinal plexus. Obtaining an adequate tissue sample and evaluating it with appropriate techniques is of paramount importance to diagnosing the neurogenic etiology of the entity.*

**Keywords.** *Pseudo-obstruction, aorto-mesenteric compass syndrome, Wilkie syndrome, intestinal neuronal dysplasia, hypoganglionosis.*

### Abreviaturas

POIC: Pseudo-obstrucción intestinal crónica.

DNI: Displasia neural intestinal.

### Introducción

La pseudo-obstrucción intestinal crónica (POIC) es una enfermedad inusual caracterizada por una alteración de la motilidad intestinal, que predomina en las primeras etapas de la vida.<sup>1,2,5</sup> Su fisiopatología puede ser neuropática, miopática o mensesquimomatosa (por lesión de las células de Cajal).<sup>1</sup> La neuropatía gastrointestinal puede ser de causa inflamatoria, en la que se produce un daño de las células ganglionares entéricas por una respuesta inmunológica; o neurodegenerativa, en la que existen cambios morfológicos de la arquitectura celular y agotamiento axonal.<sup>1</sup> La displasia neural intestinal (DNI) es una entidad clínica infrecuente y poco conocida. Su diagnóstico, tanto clínico como histológico, es complejo.<sup>2,3</sup> Se pueden diferenciar dos subtipos: A y B. El primero es infrecuente, representando entre el 5% y el 15% de los casos de displasia. Histológicamente se caracteriza por presentar una innervación simpática aplásica o hipoplásica, inflamación de la mucosa y ausencia de ganglios. El paciente puede presentar heces con sangre, diarrea y obstrucción intestinal.<sup>3</sup> La DNI tipo B representa aproximadamente el 95% de los casos de displasia y se caracteriza histológicamente por hiperplasia del plexo submucoso parasimpático con presencia de ganglios ectópicos. Se presenta clínicamente con estreñimiento y megacolon.<sup>2,3</sup> El diagnóstico definitivo de la DNI es histológico, apoyado por estudios complementarios.<sup>1,2,3,4</sup>

El siguiente caso clínico tiene como objetivo presentar una paciente con diagnóstico de gastroparesia idiopática asociada a DNI tipo A, que en el transcurso de la enfermedad presentó episodios de pseudo-obstrucción intestinal, por lo que fue intervenida quirúrgicamente.

### Caso clínico

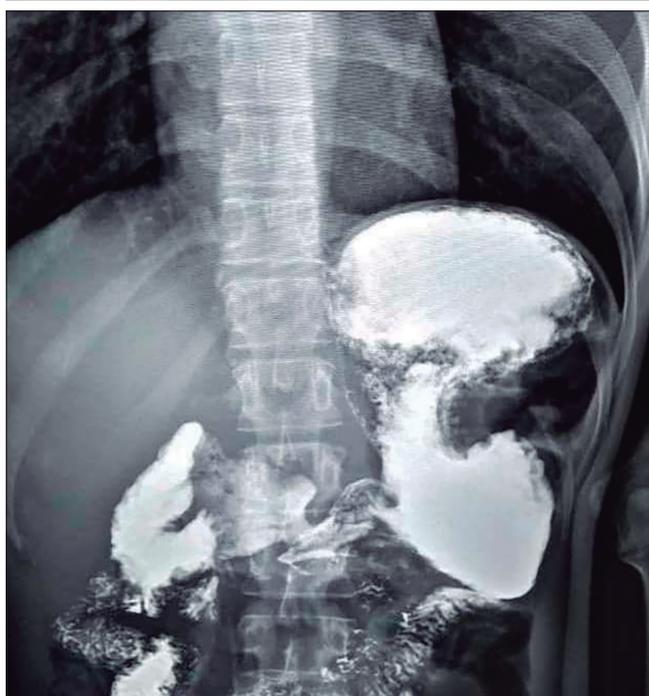
Paciente femenina de 30 años que había comenzado 16 años atrás con episodios recurrentes de náuseas y vómitos posprandiales que ocasionaron múltiples ingresos hospitalarios. En el año 2014 se realizó el diagnóstico de gastroparesia idiopática y desnutrición tipo marasmo. En el año 2021 perdió 12 kg aproximadamente en el transcurso de seis meses. En base a los hallazgos de un ultrasonido Doppler y una tomografía computada con contraste (Figura 1), se diagnosticó síndrome de pinzamiento aorto-mesentérico (síndrome de Wilkie). Se decidió realizar tratamiento quirúrgico con sección del ligamento de Treitz y duodeno-yeyunostomía en Y de Roux, evolucionando sin complicaciones.

**Figura 1.** Reducción de ángulo y espacio aorto-mesentéricos



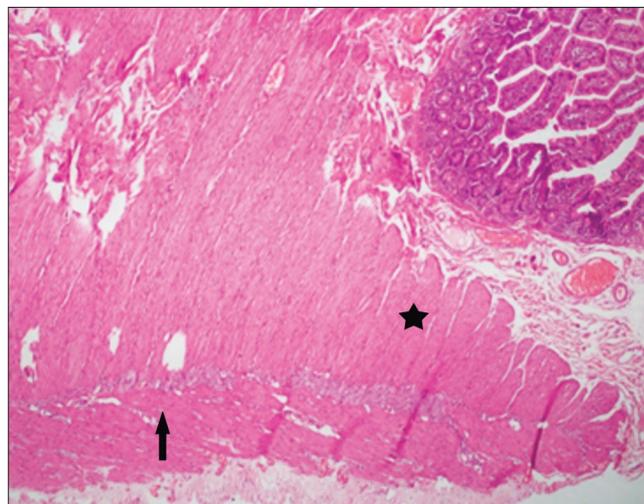
Al año siguiente reaparecieron los episodios eméticos y progresó el deterioro nutricional. Se realizó un nuevo estudio contrastado del tracto digestivo superior y una endoscopia digestiva alta. En estos estudios se observó un pobre vaciamiento del estómago y del duodeno en su segunda porción, a pesar de que la duodeno-yeyunostomía realizada previamente permanecía permeable (Figura 2).

**Figura 2.** Tránsito intestinal: vaciamiento lento del estómago. Ligeramente dilatación de la primera y segunda porción del duodeno. Reflujo duodeno gástrico. Comunicación quirúrgica duodeno-yeyunal

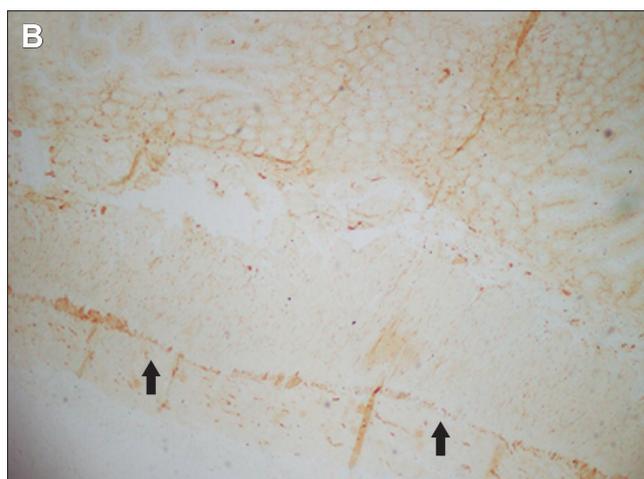
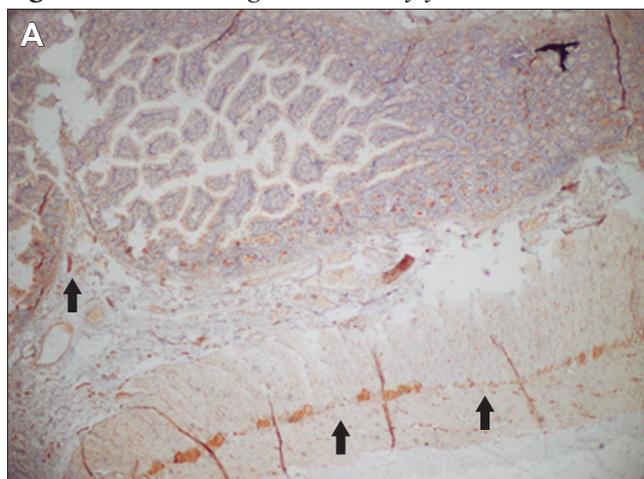


Se decidió realizar una yeyunostomía para alimentación. En dicha intervención quirúrgica se tomaron biopsias de las paredes gástrica y yeyunal. El informe histológico fue compatible con DNI tipo A. Mediante técnicas inmunohistoquímicas se encontró: CD117 no evaluable; proteína ácida glial fibrilar (GFAP), enolasa neuroespecífica (NSE) y neurofilamento (NF) positivos (Figuras 3 y 4).

**Figura 3.** Corte histológico de mucosa yeyunal teñido con hematoxilina y eosina. Obsérvese la hipertrofia de la capa muscular propia (estrella negra) y la alteración del plexo mientérico (flecha)



**Figura 4.** Corte histológico de mucosa yeyunal



A: Inmunohistoquímica con GFAP (Glial Fibrillary Acidic Protein, por sus siglas en inglés). B: Inmunohistoquímica con NSE (neuron specific enolase, por sus siglas en inglés). Llama la atención la hipoplasia de los plexos submucoso y mientérico (flechas negras)

Luego de iniciar la alimentación por yeyunostomía la paciente evolucionó con distensión abdominal y meteorismo durante las dos primeras semanas, síntomas que progresivamente desaparecieron. Seis meses más tarde se comenzó con alimentación vía oral fraccionada con buena tolerancia.

## Discusión

La POIC es una enfermedad infrecuente y de etiología diversa. Los pacientes pueden presentar náuseas, vómitos, dolor abdominal, distensión abdominal, estreñimiento y diarrea. En ocasiones el cuadro clínico simula una oclusión intestinal mecánica.<sup>1</sup> La DNI es una etiología infrecuente de POIC que afecta el sistema entérico-ganglionar. Si bien existen diferencias clínicas e histológicas entre los dos subtipos (A y B), no existe consenso para su diagnóstico.<sup>2,3,4,5</sup> En ocasiones se confunde la DNI tipo B con la enfermedad de Hirschsprung a pesar de que, histológicamente, ambas enfermedades tienen características que las distinguen entre sí.<sup>2,3,4,5,9,10</sup> La búsqueda de la proteína SOX 2 en sangre periférica es prometedora como un método no invasivo para el diagnóstico de la DNI.<sup>10</sup> El tratamiento se basa en reducir los síntomas y corregir las complicaciones. Se pueden indicar procinéticos, protectores de la mucosa gástrica, antibióticos, apoyo nutricional y psicológico. El trasplante intestinal es controvertido.<sup>1,2,3,4,5</sup>

La pérdida de peso significativa presentada por la paciente puede explicar el desarrollo del síndrome de pinzamiento aorto-mesentérico que se resolvió mediante la liberación del ángulo de Treitz y la derivación digestiva.<sup>1,6,7,8</sup>

## Conclusión

En presencia de síntomas de pseudo-obstrucción intestinal o de gastroparesia idiopática es necesario considerar el compromiso del plexo nervioso intestinal. La obtención de una muestra adecuada de tejido y su evaluación con técnicas apropiadas son primordiales para diagnosticar la etiología neurogénica de la entidad. La DNI se sospecha con poca frecuencia debido a su baja prevalencia, a la escasa información disponible y a las dificultades para realizar el diagnóstico. Es necesario conocer más sobre esta enfermedad y tenerla en cuenta como diagnóstico diferencial para poder realizar su confirmación histopatológica y ofrecer opciones terapéuticas que beneficien a estos pacientes.

**Consentimiento para la publicación.** Para la confección de este manuscrito, se utilizaron datos anonimizados que no han distorsionado su significado científico.

**Propiedad intelectual.** Los autores declaran que los datos y las figuras presentes en el manuscrito son originales y se realizaron en sus instituciones pertenecientes.

**Financiamiento.** Los autores declaran que no hubo fuentes de financiación externas.

**Conflicto de interés.** Los autores declaran no tener conflictos de interés en relación con este artículo.

## Aviso de derechos de autor



© 2023 Acta Gastroenterológica Latinoamericana. Este es un artículo de acceso abierto publicado bajo los términos de la Licencia Creative Commons Attribution (CC BY-NC-SA 4.0), la cual permite el uso, la distribución y la reproducción de forma no comercial, siempre que se cite al autor y la fuente original.

**Cite este artículo como:** Vázquez Arizmendi J, Palacios Morejón U, Martínez Luna B y col. Pseudo-obstrucción intestinal crónica asociada a displasia neuronal intestinal tipo A. Acta Gastroenterol Latinoam. 2023;53(3):309-313. <https://doi.org/10.52787/agl.v53i3.317>

## Referencias

- Egal A, Jouët P, Lamarque D. Pseudo-obstruction intestinale chronique de l'adulte. *Rev Med Internet*. 2018;39(10):792-799. DOI: [10.1016/j.revmed.2018.03.010](https://doi.org/10.1016/j.revmed.2018.03.010)
- Rajalakshmi, T., Makhija, P., Babu, M.K. *et al*. Intestinal neuronal dysplasia type A. *Indian J Pediatr*. 2003;70,839-841. <https://doi.org/10.1007/BF02723812>
- Terra SA, Gonçalves AC, Lourenção PLTA, Rodrigues MAM. Challenges in the diagnosis of intestinal neuronal dysplasia type B: A look beyond the number of ganglion cells. *World J Gastroenterol*. 2021;27(44):7649-7660. DOI: [10.3748/wjg.v27.i44.7649](https://doi.org/10.3748/wjg.v27.i44.7649)
- Terra SA, de Arruda Lourenção PL, G Silva M, A Miot H, Rodrigues MAM. A critical appraisal of the morphological criteria for diagnosing intestinal neuronal dysplasia type B. *Mod Pathol*. 2017;30(7):978-985. DOI: [10.1038/modpathol.2017.4](https://doi.org/10.1038/modpathol.2017.4)
- Cendón G, López M, Jimenez M, Alonso L, Asencio De A. Displasia neuronal intestinal asociada a otras malformaciones congénitas. *Cir. Pediatr*. 2007;20(3). <https://pesquisa.bvsalud.org/portal/resource/pt/ibc-056264>
- Salas S, E. Jiménez T, JP. Manejo del Síndrome de Arteria Mesentérica Superior, Current Treatment of Superior Artery Mesenteric Syndrome. *ciencia y salud [internet]*. 2021;4(6) <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v4i6.227>

7. Galiano-Gil J, Hernández-Ortíz Y, Oharriz-Gallo Á, Hernández-Gil R. Síndrome de Wilkie. *Revista Cubana de Cirugía*. 2022;61(1). <http://www.revcirugia.sld.cu/index.php/cir/article/view/1112>
8. García-Frade-Ruiz LF, Mundo-Gallardo LF, Solís-Ayala E. Síndrome de Wilkie. *Med. interna Méx.* 2017;33(2):254-258.
9. Boschini Paéz M, Vargas Hernández MP, Miranda Solís L. Enfermedad de Hirschsprung: actualización en diagnóstico y tratamiento. *Rev.méd.sinerg.*2020;5(7):e406.
10. Liu YR, Ba F, Cheng LJ, Li X, Zhang SW, Zhang SC. Efficacy of Sox10 Promoter Methylation in the Diagnosis of Intestinal Neuronal Dysplasia From the Peripheral Blood. *Clin Transl Gastroenterol.* 2019;10(12):e00093. DOI: 10.14309/ctg.0000000000000093. PMID: 31789936; PMCID: PMC6970557.