

## Síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal. A propósito de un caso de supervivencia prolongada

*Sr. Editor:*

Hemos leído con interés el trabajo publicado en el número de abril de su revista por ST Jiménez Gil de Muro et al<sup>1</sup> titulado "Síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal. A propósito de un caso de supervivencia prolongada", y nos gustaría hacer una serie de consideraciones.

El síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo, descrito inicialmente por Berdon et al<sup>2</sup>, es un cuadro de comienzo habitualmente intraútero (hallazgos ecográficos de distensión de vía urinaria) que se manifiesta en el período neonatal inmediato con una uropatía obstructiva sin causa mecánica que precisa sondaje o descarga quirúrgica y con una hipo o aperistalsis intestinal que imposibilita la alimentación por vía enteral, con distensión abdominal y vómitos biliosos ante los intentos de alimentación e, incluso, con el paciente a dieta absoluta. De manera adicional, los estudios radiológicos muestran la presencia de un microcolon de todo o del colon izquierdo y, en ocasiones, malposiciones intestinales o del microcolon y acortamiento intestinal. Su pronóstico es malo, con fallecimiento de gran parte de los pacientes durante el primer año de vida, generalmente por causas relacionadas con el establecimiento de un catéter central permanente y una nutrición parenteral prolongada<sup>3-5</sup>.

Creemos que el caso presentado no se ajusta a la descripción clásica de esta forma de miopatía visceral infantil. En primer lugar, aunque la afectación urinaria comienza antes del nacimien-

to, su evolución posterior no es la típica del síndrome de Berdon, con escasa sintomatología, necesidad de sondaje durante sólo 2 meses de vida y, al parecer, sin afectación de la función renal. En segundo lugar, no existe hipo ni aperistalsis digestiva, ya que la paciente recibe alimentación normal con lactancia materna sin problemas durante los primeros 6 meses de vida. En tercer lugar, salvo que los autores no hayan mencionado el dato en el trabajo, no se ha demostrado la existencia de megavejiga ni de microcolon durante el período neonatal, condiciones que parecen necesarias para realizar el diagnóstico de síndrome de Berdon, además de los datos clínicos sugestivos.

En la descripción del caso clínico parece asociarse la coincidencia del inicio de la sintomatología digestiva con la introducción del beikost. Sin embargo, leyendo el artículo parece claro que los vómitos se producen al séptimo mes de vida por un vólvulo intestinal que precisa cirugía. La evolución posterior, con crisis intermitentes de obstrucción intestinal, podría ser secundaria a adherencias y bridas posquirúrgicas que, de hecho, motivan la realización de cinco intervenciones, sin necesidad de que exista un trastorno motor subyacente que, por otra parte, no se ha demostrado de manera objetiva en ningún momento de la evolución. El único dato objetivo que apoyaría la existencia de un trastorno de motilidad sería el hallazgo de la fibrosis de la capa muscular externa colónica, hallazgo que, incluso, podría ser secundario a la obstrucción y dilatación crónica intestinal<sup>6,7</sup>.

En todo caso, el cuadro publicado nos parecería más sugestivo de una pseudoobstrucción intestinal miógena de comienzo durante la lactancia que, como es frecuente, se ha asociado con patología de vía urinaria y con malrotación intestinal<sup>8,9</sup>, y que no debe ser confundido con el síndrome de megacistis-microcolon-hipoperistalsis intestinal<sup>3</sup>. El hecho de existir megavejiga no nos parece condición suficiente para hacer el diagnóstico de síndrome de Berdon<sup>10</sup>.

Por último, nos gustaría hacer algún comentario sobre el tratamiento descrito. Resulta insólito que quiera asociarse la buena evolución de la paciente presentada con el hecho de que haya recibido lactancia materna exclusiva durante los primeros 6 meses de vida, hecho que no responde a ninguna explicación fisiopatológica y que, hasta donde sabemos, nunca ha sido referido en la bibliografía. Tampoco entendemos el porqué de favorecer el uso de alimentos sólidos y fríos frente a los líquidos y calientes. Sin embargo, más perplejos nos deja aún el comentario de que una de las bases del tratamiento sea la "estimulación de la motilidad intestinal con medidas mecánicas (ejercicios para potenciar la musculatura abdominal, masajes abdominales y posturas que favorecen el vaciamiento gástrico)" en una enfermedad de la gravedad del síndrome de Berdon, con una mortalidad global del 32% durante el primer mes de vida y del 72% durante el primer año<sup>5</sup>.

**M. Molina Arias, G. Prieto Bozano  
y J.M.<sup>a</sup> Sarría Osés**

Servicio de Gastroenterología y Nutrición. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. España.

**Correspondencia:** Dr. M. Molina Arias.

Servicio de Gastroenterología y Nutrición.

Hospital Infantil Universitario La Paz.

P<sup>o</sup> de la Castellana, 261. 28035 Madrid. España.

Correo electrónico: mmolina.hulp@salud.madrid.org

## BIBLIOGRAFÍA

1. Jiménez ST, Moros M, Gimeno P, Castejón E, Ros L. Síndrome de megavejiga-microcolon-hipoperistaltismo intestinal. A propósito de un caso de supervivencia prolongada. An Pediatr (Barc) 2004;60:369-72.
2. Berdon WE, Baker DH, Blanc WA, Gay B, Santulli TV, Donovan C. Megacystis-microclon-intestinal hypoperistalsis syndrome: A new case of intestinal obstruction in the newborn: Report of radiologic findings in five newborn girls. Am J Roentgenol 1976;126: 957-64.
3. Megacystic-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. Online Mendelian Inheritance in Man, %249210.
4. Anneren G, Meurling S, Olsen L. Megacystis-microcolon-hypoperistalsis syndrome (MMIHS), an autosomal recessive disorder: Clinical reports and review of the literature. Am J Med Genet 1991;41:251-4.
5. Granata C, Puri P. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. J Pediatr Gastroenterol Nutr 1997;25:12-9.
6. Moore SW, Schneider JW, Kaschula RO. Unusual variations of gastrointestinal smooth muscle abnormalities associated with chronic intestinal pseudo-obstruction. Pediatr Surg Int 2002;18: 13-20.
7. Huang SF, Vacanti J, Kozakewich H. Segmental defect of the intestinal musculature of a newborn: Evidence of acquired pathogenesis. J Pediatr Surg 1996;31:721-5.
8. Goulet O, Jobert-Giraud A, Michel JL, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome in pediatric patients. Eur J Pediatr Surg 1997;9:83-90.
9. Faure C, Goulet O, Ategbro S, et al. Chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome. Clinical analysis, outcome, and prognosis in 105 children. Dig Dis Sci 1999;44:953-9.
10. Anuras S. Childhood visceral myopathies. En: Anuras S, editor. Motility disorders of the gastrointestinal tract. Principles and practice. New York: Raven Press, 1992; p. 197-209.

# FORMULA MEJORADA **Blemil® Plus forte**

Su composición es **ÚNICA**, porque aporta:

## Todas las ventajas del Factor Plus...

AGPI-CL  
(LC-PUFA's)

CARNITINA

TAURINA

SELENIO

VITAMINA E

## Todos los beneficios del Factor forte...

NUCLEÓTIDOS

ÁCIDO PALMÍTICO  
(EN POSICIÓN β)

PROTEÍNAS  
Y ENERGÍA

ZINC

VITAMINA A

HIDRATOS  
DE CARBONO

VITAMINA D

...y su FORMULA MEJORADA incluye un

**23%** de **ÁCIDO PALMÍTICO  
(EN POSICIÓN β)**

*favoreciendo que las deposiciones del lactante sean más suaves y una mejor formación ósea.*



Blemil Plus (400g): C.N. 185.140  
Forte 1 (800g): C.N. 185.157

Blemil Plus (400g): C.N. 185.165  
Forte 2 (800g): C.N. 185.173

