



P-304 - MEGACOLON POR ENFERMEDAD DE STEINERT, ENTIDAD INFRECUENTE Y SU MANEJO

Roldán Ortiz, Susana; Bazán Hinojo, M^a del Carmen; Pérez Gomar, Daniel; Peña Barturen, Catalina; Pacheco García, Jose Manuel
Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz.

Resumen

Objetivos: presentar un caso clínico con patología de miopatía intestinal y clínica de enfermedad de Steinert. Enfermedad congénita que afecta a varios órganos y sistemas, siendo rara la asociación de patología en músculo estriado y liso simultáneamente, con posibilidad de desarrollar complicaciones digestivas, las cuales generalmente evolucionan bien con manejo conservador.

Caso clínico: Varón de 39 años con antecedentes familiares y personales de Enfermedad de Steinert con parálisis cerebral y epilepsia en seguimiento por M. Interna. I. Mitral ligera, sin otras patologías de interés. Acude a S. urgencias por dolor abdominal localizado en epigastrio, con náuseas sin vómitos y distensión abdominal de meses de evolución. Tránsito intestinal oscila de períodos de estreñimiento importante a deposiciones diarreicas múltiples. En exploración física presenta constantes vitales dentro de la normalidad, abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, sin defensa ni signos de irritación peritoneal, distendido y timpanizado. Analítica sin alteraciones. Rx abdomen con importante dilatación colónica sin poder descartar neumoperitoneo, por lo que se realiza Tc abdomen donde observa megacolon de 10 cm en colon transverso y descendente sin evidenciar causa de estenosis que lo justifique y descartando neumoperitoneo. Se decide manejo conservador con buena evolución del cuadro pseudoobstructivo. En revisiones sucesivas se mantiene actitud conservadora dado antecedentes del paciente y no existir complicaciones.

Discusión: La enfermedad de Steinert es una miopatía autosómica dominante, que afecta gravemente al músculo estriado y en raras ocasiones a musculatura lisa intestinal. Existen escasas citas bibliográficas en la literatura de esta asociación, si bien hay descritos casos de pseudoobstrucción en relación a otras enfermedades neurológicas como neurofibromatosis, distrofia muscular de Duchenne... La afectación gastrointestinal es infrecuente, en tracto intestinal bajo, el dolor abdominal, distensión, alteración en tránsito intestinal, estreñimiento pertinaz y cuadros de pseudoobstrucción predominan al resto de sintomatología. El megacolon descrito en un 2-3% de los casos, supone una complicación importante debido al riesgo de perforación que presenta, no obstante en la mayoría de pacientes es como resultado de afección crónica. La actitud terapéutica se inclina a manejo conservador en cuadros pseudoobstructivos. Se inicia tratamiento farmacológico acompañado si precisa de colonoscopia descompresiva. El tratamiento quirúrgico se reserva ante pacientes no respondedores con manejo conservador o complicaciones como perforación.