

SÍNDROME DE BERDON (MEGAVEJIGA, MICROCOLON, HIPOPERISTALSIS). PRESENTACIÓN DE NUESTROS CASOS

J.R. BELTRÁN ARMADA, A. SERRANO DURBÁ, B. CORONEL SÁNCHEZ,
C. DOMÍNGUEZ HINAREJOS, F. ESTORNELL MORAGUES, F. GARCÍA IBARRA

Servicio de Urología Infantil. Hospital Infantil La Fe. Valencia.

Actas Urol Esp. 28 (5): 405-408, 2004

RESUMEN

SÍNDROME DE BERDÓN (MEGAVEJIGA, MICROCOLON, HIPOPERISTALSIS). PRESENTACIÓN DE NUESTROS CASOS

El Síndrome de Berdon es una malformación congénita muy poco frecuente que asocia megavejiga y alteraciones intestinales severas, las cuales condicionan el pronóstico en la mayoría de los casos. Presentamos una revisión de tres casos diagnosticados en nuestro servicio en el periodo 1976-2003. Se comentan los aspectos diagnósticos, terapéuticos y la evolución.

PALABRAS CLAVE: Megavejiga. Oclusión intestinal.

ABSTRACT

BERDON SYNDROME (MEGACYSTIS, MICROCOLON, INTESTINAL HYPOPERISTALSIS). REPORT OF OUR CASES

Berdon Syndrome is a rare congenital malformation that consists in megacystis and severe intestinal malformations that condition the prognosis in most of the cases. We report the three cases diagnosticated between 1976-2003. Diagnosis, therapeutics aspects and evolution are discussed.

KEY WORDS: Megacystis. Intestinal obstruction.

El síndrome megavejiga, microcolon, hipoperistalsis intestinal es una malformación congénita rara, descrita por primera vez por Berdón en 1976.

Se desconoce la causa específica que determina la aparición del síndrome, que se caracteriza por dilatación vesical no obstructiva sin micción espontánea, unido a una hipofunción intestinal mayor junto con presencia de microcolon con ausencia de peristaltismo.

La gravedad de las alteraciones intestinales determina el pronóstico que generalmente es malo (fallecimiento secundario a procesos sépticos).

En la literatura existen sólo 59 casos publicados.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Paciente gestante de 22 semanas, en control ecográfico prenatal se evidencia feto con megavejiga sin otras alteraciones. Nacimiento a término de una niña objetivándose a la exploración masa hipogástrica compatible con globo vesical, que precisa sondaje uretral ante la imposibilidad de micción espontánea. Se aprecia asimismo ausencia de expulsión de meconio, practicándose enema opaco que evidencia microcolon. Ante el cuadro de obstrucción intestinal, se realiza laparotomía y derivación intestinal, desarrollando sepsis multiorgánica con fallecimiento a las 48 horas del nacimiento.

Caso 2. Con diagnóstico intrauterino en la semana 27 de gestación de megavejiga con líquido amniótico en cantidad normal y ligera hidronefrosis bilateral, en la semana 36 de gestación nace una niña de 2900 grs de peso con distensión abdominal severa, sin distress respiratorio (APGAR 8/10), siendo necesario el sondaje uretral al no presentar micción espontánea. Presenta también falta de expulsión de meconio, vómitos biliosos e intolerancia alimenticia.

Tras la realización de exploraciones complementarias (enema opaco y cistografía) se practica laparotomía encontrando dilatación de estómago e intestino delgado, microcolon y malrotación de ciego, quedando confirmado el diagnóstico de Síndrome de Berdón y falleciendo a las 36 horas.

Caso 3. Paciente con diagnóstico prenatal ecográfico de megavejiga. Nace a término una niña con Síndrome de Distress Respiratorio (APGAR 3/6) relacionado con distensión abdominal, que desaparece tras sondaje uretral (435 cc). La función renal es normal. Se practica ecografía (Fig. 1) objetivando gran tamaño vesical y normalidad del tracto urinario superior y cistografía en la que se aprecia megavejiga sin reflujo (Fig. 2).

Al tercer día del nacimiento presenta pseudo-obstrucción intestinal con vómitos biliosos, sin expulsión de meconio al 4º día. El enema opaco diagnostica microcolon, procediéndose a nutrición parenteral con resolución del cuadro.

A la semana de vida presenta sepsis por enterococo que evoluciona favorablemente con tratamiento antibiótico.

FIGURA 2. Cistografía: Megavejiga.

Durante los primeros 7 meses de vida presenta varios cuadros suboclusivos y nuevo episodio de infección urinaria. Se realizó urodinámica demostrando detrusor hipoactivo de gran compliance.

A los 7 meses de edad presenta cuadro oclusivo sin respuesta a tratamiento conservador, por lo que se practica laparotomía apreciando microcolon e hipoperistalsis intestinal, practicando resección de sigma estenótico.

La paciente en la actualidad (3 años de edad) presenta micciones espontáneas y residuo miccional ecográfico de 75-100 cc, con cistografía sin evidencia de reflujo vesicoureteral y en programa de cateterismos intermitentes cada 6 horas (100 cc). En cuanto a su patología intestinal persisten cuadros ocasionales de suboclusión intestinal que ceden con reposo digestivo y alimentación parenteral.

RESULTADOS

En nuestra serie todos los casos correspondieron a mujeres con embarazos normales y nacimientos a término de 3 hembras (100% de los casos).

FIGURA 1. Ecografía: Vejiga con gran replección.

El diagnóstico de megavejiga fue prenatal mediante ecografía y el de certeza de Síndrome de Berdón al nacimiento mediante cistografía, enema opaco y laparotomía en los 3 casos.

Dos de los casos fallecieron por sepsis en el periodo neonatal inmediato. El tercer caso ha evolucionado de forma favorable al ser una presentación más leve del síndrome.

DISCUSIÓN

La aparición durante el screening ecográfico prenatal de una masa hipoecogénica intrapélvica puede deberse a un quiste ovárico, un quiste peritoneal o una megavejiga¹. En el caso de la megavejiga no encontraremos vejiga normal, lo que nos permite diferenciarlo de las otras dos entidades^{1,2}.

El diagnóstico de megavejiga se sospecha ante la presencia ecográfica de una gran vejiga que tras el nacimiento no se vacía de forma espontánea³.

La presencia de una megavejiga nos plantea el diagnóstico diferencial con válvulas de uretra posterior, estenosis uretral y Síndrome de Prune-Belly². Las válvulas de uretra posterior y la estenosis de uretra se presentan en fetos varones con vejiga dilatada en la ecografía, engrosamiento de la pared vesical e importante dilatación pieloureteral. El recién nacido frecuentemente presenta insuficiencia renal por hidronefrosis con atrofia cortical severa².

El Síndrome de Prune-Belly aparece en varones en el 97% de los casos. La ecografía presenta una vejiga con paredes finas, dilatación pielocalicial moderada, megauréter y dilatación de uretra posterior. Suele cursar con oligoamnios. La función renal suele estar gravemente afectada².

Sospecharemos un Síndrome de Berdón ante un feto femenino con megavejiga ecográfica, hidronefrosis leve o tardía y líquido amniótico normal^{1,4,5}. La función renal al nacimiento es normal. El pronóstico es muy malo en la mayoría de los casos debido a las anomalías digestivas asociadas que provocan cuadros severos de obstrucción intestinal^{3,4,6}.

El origen de este síndrome es desconocido⁷. Los estudios histológicos concluyen que parece tratarse de una miopatía neurológica colónica y

vesical, encontrándose signos de degeneración vacuolar en el músculo liso de estos tejidos, así como aumento del tejido conectivo^{2,7}.

Ante la sospecha del síndrome realizaremos controles ecográficos del aumento del tamaño vesical y del líquido amniótico durante el embarazo^{1,3}. El parto puede producirse por vía vaginal aunque existen casos de distocia que se evitan con el vaciamiento vesical previo.

El diagnóstico postnatal se realiza mediante cistografía que descarta obstrucción uretral, apreciando una vejiga flácida y aumentada de tamaño^{4,5}. Se realizará también un enema opaco que mostrará un colon delgado y desplazado⁵.

El diagnóstico definitivo de la lesión intestinal se establece mediante biopsia de colon que confirma la presencia de células ganglionares maduras (descartando la enfermedad de Hirschsprung), degeneración vacuolar en las fibras musculares lisas y aumento del tejido conectivo⁷.

Al recién nacido se le practica laparotomía exploradora ante la presencia de obstrucción intestinal y suele requerir derivación tipo gastrostomía o ileostomía⁷.

La megavejiga se maneja mediante sondaje urinario intermitente^{2,3}.

No obstante, la gravedad de las alteraciones que componen el síndrome (en especial las alteraciones intestinales), hacen que el pronóstico sea fatal en gran parte de los casos^{1,3,4}, excepto en formas leves como nuestro tercer caso.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de Síndrome de Berdón puede sospecharse intraútero ante el hallazgo de megavejiga. El pronóstico viene determinado por los cuadros obstructivos intestinales y los procesos sépticos asociados. Desde el punto de vista urológico el manejo se realiza mediante cateterismo vesical.

REFERENCIAS

1. DE VAUX-BOITOUZET V, BARAU G, BULWA S.: Megavessie-Microcolon. Diagnostic ecographique antenatal et revue de la litterature. A propos d'un cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* (Paris) 1990; **19**: 327-332.
2. DI MEGLIO A, SICA C, CIMMINO E.: Fetal obstructive myopathies: prenatal diagnosis, prenatal and postnatal management. *Pediatr Med Chir* 1997; **19**: 11-14.

3. KUPPERMAN JC, STEWART CL, SCHAPFEL DM.: Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome. *Pediatr Nephrol* 1995; **9**: 626-627.
 4. BERDÓN WE, BAKER DH et al.: Megacystis-Microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. A new cause of intestinal obstruction in the newborn. Report of radiologic findings in five newborn girls. *Am J Roentgenol* 1976; **126**: 957-964.
 5. DEWAN PA, BROWN N, MURTHY DP et al.: Hydrometrocolpos and segmental colonic dilatation in a girl with megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome. *J Pediatr Child Health* 1995; **31**: 479-482.
 6. OZOK G, ERDENER A, HEREK O, TUNCYREK M.: Microcolon intestinal hypoperistalsis without megacystis: uncommon form of neonatal intestinal pseudoobstruction. *Eur J Pediatr Surg* 1995; **5**: 124-127.
 7. SRIKAUTH BMS, FORD EG, ISAACS H, MAHOUR GH.: Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: late sequelae and possible pathogenesis. *J Pediatr Surg* 1993; **28**: 957-959.
-

Dr. J.R. Beltrán Armada
Servicio de Urología
Hospital Universitario Dr. Peset
Avda. Gaspar Aguilar, 90
46017 Valencia

(Trabajo recibido el 19 mayo de 2003)