

Cartas al Editor

Miopatía vacuolar del esfínter anal interno como causa infrecuente de proctalgia fugaz y estreñimiento

Palabras clave: Proctalgia fugaz. Estreñimiento. Miopatía. Esfínter anal interno.

Key words: Proctalgia fugax. Constipation. Myopathy. Internal anal sphincter.

Sr. Editor:

Mujer 62 años sin alergias medicamentosas conocidas, hipertensa en tratamiento con trandolapril y verapamilo con buen control tensional, síndrome ansioso-depresivo y antecedente de mastectomía izquierda por carcinoma de mama años atrás, que refiere cuadro de proctalgia intensa de predominio nocturno asociada a síndrome defecatorio obstructivo, estreñimiento con dificultad expulsiva, de al menos 5 años de evolución. En la exploración destacan una hipertonía esfinteriana basal y dolor intenso al tacto rectal, como únicos hallazgos. La ecografía endoanal tridimensional muestra un esfínter anal interno (EAI) hipertrófico (con un grosor superior a 4,5 mm (Fig. 1A). La manometría anorrectal muestra una hipotonía del esfínter anal externo con aumento de la presión en reposo, con relajaciones deficientes del EAI (ondas ultralentas) e hiposensibilidad rectal (Fig. 1B). Se pauta tratamiento médico con calcioantagonistas de liberación retardada y agonistas β_2 adrenérgicos, sin mejoría sintomática. Se decide intervención quirúrgica realizándose una miectomía del EAI de 1 cm y plastia mucosa, con buena evolución postoperatoria. En seguimiento en consultas la paciente refiere mejoría clínica significativa. En el estudio anatomopatológico se describe una miopatía hipertrófica del

EAI con numerosas vacuolas e inclusiones tipo poliglucosanos o cuerpos amiláceos-like PAS positivas (Fig. 1C y D).

Discusión

El dolor anorrectal y perianal se ha descrito en relación con diversas entidades patológicas, la mayoría fácilmente reconoc-

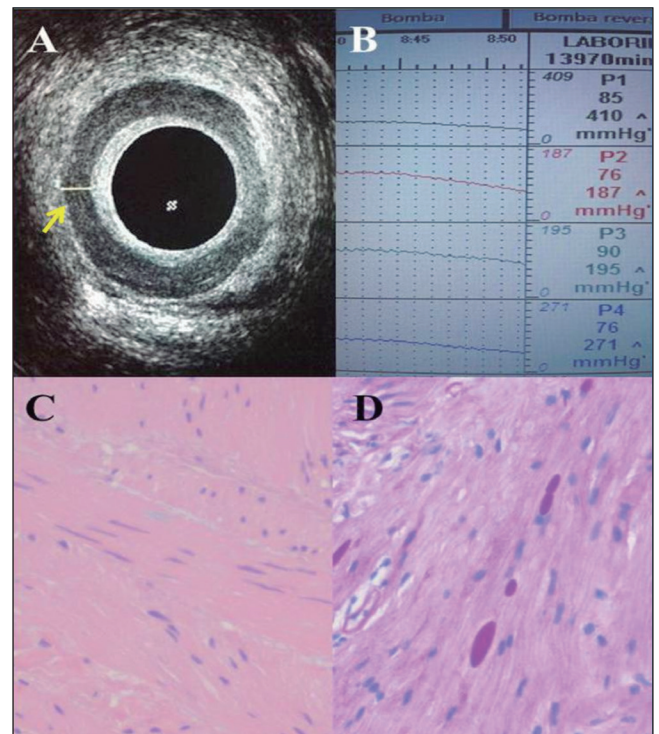


Fig. 1. A. Ecografía endoanal: esfínter anal interno hipertrófico (> 4,5 mm) (flecha). B. Manometría anorrectal: presión basal elevada, con relajaciones deficientes del EAI. C. Tinción hematoxilina-eosina: hipertrofia de células de músculo liso. D. Tinción PAS: inclusiones tipo poliglucosanos o cuerpos amiláceos-like PAS positivas.

bles (patología hemorroidal, sepsis perianal o neoplasias); sin embargo en otros casos no se logra demostrar una causa orgánica subyacente, tras la realización de un minucioso examen físico y los estudios complementarios correspondientes (1).

Dentro de este grupo de trastornos que causan proctalgia crónica incluimos la proctalgia fugaz. Se trata de una patología benigna caracterizada por un dolor en región perineal de gran intensidad, origen brusco y transitorio, de corta duración e intervalos frecuentes, sin una causa orgánica que lo justifique (2). De etiología incierta, se ha asociado a espasmos de la musculatura del suelo pélvico (3), y alteraciones en la estructura y funcionalidad del EAI (4,5).

Su asociación con estreñimiento fue descrita hace años (6), secundaria a una afección del EAI, denominándose *miopatía hipertrófica del EAI*. Se caracteriza por un dolor perianal de inicio brusco e intenso, autolimitado, de predominio nocturno, secundario a una contracción espasmódica del EAI, cuyo grosor se encuentra incrementado. El estreñimiento funcional es otro síntoma característico (7). Se presenta como casos esporádicos, siendo escasamente descritas las formas hereditarias (8,9). En la exploración física el esfínter anal se encuentra engrosado, pudiendo simular un tumor de canal anal, sin otros hallazgos. La ecografía endoanal muestra un engrosamiento del EAI, y la manometría anorrectal una elevación de la presión anal basal (hipertonía anal), con elevaciones rítmicas a diferentes niveles del canal anal, y coincidiendo con los episodios de proctalgia, siendo deficientes las relajaciones del mismo. El tratamiento pretende lograr la relajación esfinteriana, mediante el empleo tópico o sistémico de relajantes musculares tipo nitratos, calcioantagonistas, agonistas β_2 adrenérgicos o toxina botulínica (10). En casos refractarios al tratamiento médico se recurre al abordaje quirúrgico, consistente en realizar una miectomía con la sección completa de las fibras del EAI. La presencia en el estudio histológico de fibras musculares lisas hipertróficas con numerosas vacuolas en su interior, conteniendo o no inclusiones tipo poliglucosanos (6,8), será características de esta miopatía.

José Aurelio Navas Cuéllar, Rosa María Jiménez Rodríguez,
Daniel Aparicio Sánchez, José Manuel Díaz Pavón,
Javier Padillo Ruiz y Fernando de la Portilla de Juan

*Sección de Cirugía Coloproctológica. UGC de Cirugía
General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario
Virgen del Rocío. Sevilla*

Bibliografía

1. Andromanakis NP, Kouraklis G, Alkiviadis K. Chronic perineal pain: Current pathophysiological aspects, diagnostic approaches and treatment. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2011;23:2-7.
2. Potter MA, Bartolo D. Proctalgia fugax. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2011;23:2-7.
3. Sinaki M, Merritt JL, Stillwell GK. Tension myalgia of the pelvic floor. *Mayo Clin Proc* 1977;52:717-22.
4. Rao SS, Hatfield RA. Paroxysmal anal hyperkinesia: A characteristic feature of proctalgia fugax. *Gut* 1996;39:609-12.
5. Kamm MA, Hoyle CH, Burleigh DE, Law PJ, Swash M, Martin JE, et al. Hereditary internal anal sphincter myopathy causing proctalgia fugax and constipation. A newly identified condition. *Gastroenterology* 1991;100:805-10.
6. Martin JE, Swash M, Kamm MA, Mather K, Cox EL, Gray A. Myopathy of internal anal sphincter with polyglucosan inclusions. *J Pathol* 1990;161:221-6.
7. Martorell P, Azpiroz F, Malagelada JR. Hypertrophic myopathy of the internal anal sphincter: A rarely recognized cause of proctalgia. *Rev Esp Enferm Dig* 2005;97:527-9.
8. De la Portilla F, Borrero JJ, Rafel E. Hereditary vacuolar internal anal sphincter myopathy causing proctalgia fugax and constipation: A new case contribution. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2005;17:359-61.
9. Celik AF, Katsinelos P, Read NW, Khan MI, Donnelly TC. Hereditary proctalgia fugax and constipation: Report of a second family. *Gut* 1995;36:581-4.
10. Katsinelos P, Kalomenopoulou M, Christodoulou K, Katsiba D, Tsolkas P, Pilpilidis I, et al. Treatment of proctalgia fugax with botulinum A toxin. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2001;13:1371-3.