

Ileo meconial como manifestación inicial de fibrosis quística

HISTORIA CLÍNICA

Se trata de un recién nacido de término, de peso adecuado para la edad gestacional, de 32 horas de vida, derivado por distensión abdominal progresiva y vómitos biliosos, sin deposición de meconio.

En el examen físico se observó abdomen distendido, ligeramente tenso, ruidos hidroaéreos aumentados, con región anal normal. La radiografía simple de abdomen (*Fotografía 1*) mostró dilatación de asas intestinales, sin niveles hidroaéreos y falta de aire distal. El examen contrastado del colon por enema (*Fotografía 2*) reveló microcolon y obstrucción a nivel ileal.

Con diagnóstico de íleo meconial (IM) se intentó la desobstrucción intestinal con enema de Gastrografin.

Ante la falta de resolución fue necesaria la intervención quirúrgica (ileostomía).

La prueba del sudor realizada en el posoperatorio confirmó el diagnóstico de fibrosis quística (FQ), así como el estudio genético molecular ($\Delta F508/\Delta F508$).

COMENTARIO

El IM es la manifestación clínica más temprana de la FQ. Se presenta como un cuadro de obstrucción intestinal intraluminal y representa el 20-30% de las

FOTOGRAFÍA 1



Asas intestinales dilatadas sin niveles hidroaéreos.

FOTOGRAFÍA 2



Estudio de colon contrastado. Microcolon.

obstrucciones intestinales del recién nacido.¹ Se produce por la impactación de concreciones de meconio altamente viscoso a nivel del íleon distal, a 10-30 cm de la válvula íleocecal, determinando un cuadro de obstrucción intestinal. Si bien su ocurrencia no es exclusiva de la FQ,^{2,3} este diagnóstico se confirma en más del 95% de los casos de los recién nacidos a término. Las causas no relacionadas con la FQ incluyen: insuficiencia pancreática no FQ (estenosis ductal y aplasia pancreática parcial), infección intrauterina, anomalías cromosómicas, deglución sanguínea fetal y la enfermedad de Niemann Pick C.⁴

Entre 10 y 27% de los pacientes con FQ presentan IM en el período neonatal.^{5,6} El defecto genético y la alteración de los productos de secreción exocrina característicos de la FQ son las bases patogénicas de esta entidad. La viscosidad anormal depende del aumento de la albúmina, de la disminución de los carbohidratos y de la formación de una glucoproteína cálcica insoluble.⁷ El meconio se pega firmemente a la mucosa, con una consistencia similar a la masilla, causando obstrucción. Por debajo de esta última, el íleon está colapsado, lleno de concreciones similares a bolitas, que suelen extenderse en el microcolon sin uso. El IM puede ser simple (obstrucción intestinal intraluminal aislada) o con complicaciones, las que ocurren en el 40% de los pacientes: vólvulo y perforación intestinal que conducen a peritonitis meconial.

Se desarrolla en el segundo trimestre del embarazo, cuando el meconio con viscosidad aumentada obstruye la luz intestinal y puede ser detectado con ecografía.⁸ Las asas intestinales dilatadas e hiperecogénicas en el segundo trimestre, que persisten luego de las 20 semanas de gestación sugieren FQ, sin constituir un signo específico. La isquemia intestinal intrauterina puede determinar atresia yeyunal y calcificación intraluminal en el tercer trimestre.

El IM se correlaciona con mutaciones que se caracterizan por determinar insuficiencia pancreática y afectación severa, especialmente DF508 y G542X. Se ha descrito una tendencia hacia la recurrencia familiar.⁹

En la anamnesis puede rescatarse el antecedente de polihidramnios y ausencia

de deposición de meconio, aunque ocasionalmente pueden haberse eliminado pequeñas cantidades.⁶

Luego del nacimiento, el curso clínico se caracteriza por distensión abdominal progresiva, con vómitos biliosos y ausencia de eliminación de meconio. Las asas dilatadas son usualmente aparentes en la inspección y palpación; asimismo, en ocasiones se palpa una masa en el cuadrante inferior derecho. En el examen rectal puede hallarse pequeña cantidad de meconio pegajoso o seco.

La radiografía de abdomen muestra signos de obstrucción intestinal baja; las asas intestinales dilatadas sin niveles hidroaéreos son típicas, así como el signo de Neuhäuser o de la "burbuja de jabón" (intestino con apariencia de vidrio esmerilado, causado por la mezcla de aire dentro del meconio espeso).^{10,11}

En el 25% de los pacientes hay calcificación o neumoperitoneo, ambos indicadores de IM complicado.¹²

Los exámenes contrastados de intestino grueso con medios hidrosolubles revelan un colon de pequeño calibre por desuso (microcolon) y múltiples defectos de llenado ileales, producidos por la presencia de meconio impactado (signo de "las lajas").¹⁰

En los pacientes con IM simple, el tratamiento consiste en la realización de enema con Gastrografin (diatrizoato de metilglucamina) para descompactar el meconio.¹³ Fue Noblett,¹⁴ quien en 1969 demostró que el Gastrografin, un medio de contraste radiológico, podía ser usado como agente diagnóstico y terapéutico, evitando la cirugía y su morbimortalidad consiguiente.

Si el enema fracasa en aliviar la obstrucción, si hay una perforación durante el procedimiento (complicación que ocurre hasta en el 25% de los pacientes)¹⁵ o el IM es complicado, el recién nacido requiere laparotomía. En el IM simple, la mayoría de los cirujanos hace una enterotomía proximal al punto de la obstrucción y emulsiona el meconio con Gastrografin.

En el IM complicado el procedimiento dependerá de la patología, pero usualmente incluye resección, anastomosis y en ocasiones es necesaria una ostomía. En el posoperatorio, los pacientes deben mantenerse hidratados y la administración de

enzimas debe iniciarse tan pronto como sea posible.

Diversas series muestran una tasa de éxito con el tratamiento médico, entre el 16 y 50% en los IM simples,^{16,17} siendo la sobrevida a 1 año de 96%.¹⁸ Si bien las descripciones originales sugerían un pronóstico pobre, informes recientes indican que la sobrevida a largo plazo es similar a la de la población general con FQ¹⁸ cuando la detección es precoz y el tratamiento es adecuado.

*Dres. Fernando Rentería
y Edgardo Segal*

Servicio de Neumonología
Hospital de Niños "Sor María Ludovica".

La Plata, Buenos Aires.

Correspondencia:

Dr. Fernando Rentería.

Calle 34 N° 364. (1900) La Plata.

BIBLIOGRAFÍA

- DeLorimier AA, Fonkalsrud EW, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the jejunum and ileum. *Surgery* 1969; 65:819-827.
- Dolan TF, Touloukian RJ. Familial meconium ileus not associated with cystic fibrosis. *J Pediatr Surg* 1974; 9:821-824.
- Shigemoto H, Endo S, Isomoto T, Sano K, Taguchi K. Neonatal meconium obstruction in the ileum without mucoviscidosis. *J Pediatr Surg* 1978;13: 475-479.
- Murshed R, Spitz L, Kiely E, Drake D. Meconium ileus: a ten-year review of thirty-six patients. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7:275-277.
- FitzSimmons SC The changing epidemiology of cystic fibrosis. *J Pediatr* 1993; 122:1-9.
- Mushtaq I, Wright VM, Drake DP, Mearns MB, Wood CB. Meconium ileus secondary to cystic fibrosis. The East London experience. *Pediatr Surg Int* 1998;13:365-369.
- Griffiths DM. Cystic fibrosis. Hodson ME y Geddes DM editors. USA: Arnold 2001: 350-351.
- Irish MS, Ragi JM, Karamanoukian H, Borowitz DS, Schmidt D, Glick PL. Prenatal diagnosis of the fetus with cystic fibrosis and meconium ileus. *Pediatr Surg Int* 1997; 12:434-436.
- Allan JL, Robbie M, Phelan PD, Danks DM. Familial occurrence of meconium ileus. *Eur J Pediatr* 1981; 135:291-292.
- Neuhauser EB. Roentgen changes associated with pancreatic insufficiency in early life. *Radiology* 1946; 46:319-328.
- Agrons GA, Corse WR, Markowitz RI, Suarez ES, Perry DR. Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1996;16:871-893.
- Lang I, Daneman A, Cutz E, Hagen P, Shandling B. Abdominal calcification in cystic fibrosis with meconium ileus: radiologic-pathologic correlation. *Pediatr Radiol* 1997; 27:523-527.
- Rescorla FJ, Grosfeld JL, West KJ, Van DW. Changing patterns of treatment and survival in neonates with meconium ileus. *Arch Surg* 1989; 142: 837-840.
- Noblett HR. Treatment of uncomplicated meconium ileus by Gastrografin enema: a preliminary report. *J Pediatr Surg* 1969; 4:190-197.
- Ein SH, Shandling B, Reiley BJ, Stephens CA. Bowel perforation in the nonoperative treatment of meconium ileus. *J Pediatr Surg* 1987; 22:146-147.
- Caniano DA, Beaver BL. Meconium ileus: a fifteen year experience with forty-two neonates. *Surgery* 1987; 102:699-703.
- Kao SC, Franken EA. Nonoperative treatment of simple meconium ileus: a survey of the Society for Pediatric Radiology. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 97-100.
- Kerem E, Corey M, Kerem B, Durie P, Tsui L-C. Clinical and genetic comparisons of patients with cystic fibrosis, with or without meconium ileus. *J Pediatr* 1989; 114: 767-773.