

Cátedra de Clínica Pediátrica de la Universidad Nacional de Córdoba
Profesor: Dr. José M. Valdés

FIBROSIS QUISTICA DEL PANCREAS

POR LOS

DRES. CARLOS PIANTONI y MIGUEL OLIVER

Hemos tenido oportunidad de observar en el Pabellón Minetti, del Hospital de Niños, una enfermita con fibrosis quística del páncreas, cuya historia clínica relatamos a continuación. Lo estimamos de mucho interés por ser el primer caso comprobado en nuestro medio y creemos ser el primero referido en la literatura pediátrica sudamericana.

Historia clínica N° 8632. G. B., de dos años y medio de edad. Proveniente de la Estación Milagro, provincia de La Rioja.

Antecedentes hereditarios: El padre vive. Tiene 39 años de edad, es sano. La madre vive, de 29 años de edad, es sana. Ha tenido tres hijos, el primero es sano, el otro fallece a los veinte meses de edad de bronconeumonía y diarrea.

Antecedentes personales: Nacida a término, de parto eutócico. Alimentada a leche de vaca desde los primeros días de nacer. Las diluciones eran al medio, luego a los dos tercios, en cantidad de 150 cm³ cada tres horas. Al sexto mes se le agregan sopas, puré de papas y frutas. Ha sido aparentemente sana durante los primeros dieciocho meses, aunque el desarrollo era subnormal. Al año y medio de edad tuvo bronquitis y luego sarampión. Consecutivo al sarampión comienza su enfermedad actual con diarrea en número de 8 a 10 deposiciones por día, y vómitos persistentes. Mejora a los pocos días de estos trastornos gastrointestinales, para volver a presentarlos pocos días después. Estos episodios diarreicos se repitieron. Las deposiciones eran abundantes. Había pérdida de peso y balonamiento del abdomen, y veinte días antes de su primer ingreso al hospital aparecen edemas en la cara y miembros inferiores. No tenía temperatura y el apetito estaba conservado.

Del *estado actual*, consignado al internarse, se resumen los siguientes datos patológicos: Pesa 7,300 gramos. La piel y mucosa son pálidas, la facies está abotagada, hay edemas cianóticos y fríos en los miembros inferiores. Ligera obnubilación mental. En el abdomen se observan movimientos peristálticos del intestino, y las deposiciones líquidas eran de dos a tres por día. El examen bacteriológico y parasitológico de la materia fecal fué negativo. La protidemia era de 4,8 gramos por ciento. La hemoglobina de 70 % (11,2 gramos %) y el hematocrito 33 %.

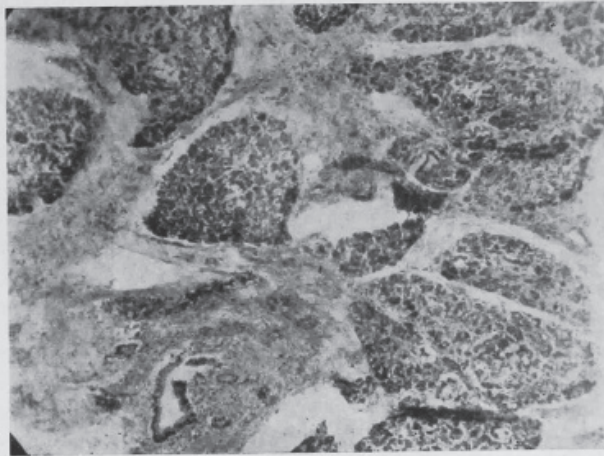
Se le instituyó un régimen alimenticio compuesto de babeurre y bananas. Transfusión de sangre 150 cm³. Vitaminas A, B y extracto de hígado inyectable.

Seis días después los edemas habían desaparecido, el peso descendió a 6,900 gramos. No tenía diarrea. Se la alimenta con leche ácida, carne, sopas, puré de papa y verduras y frutas.

208

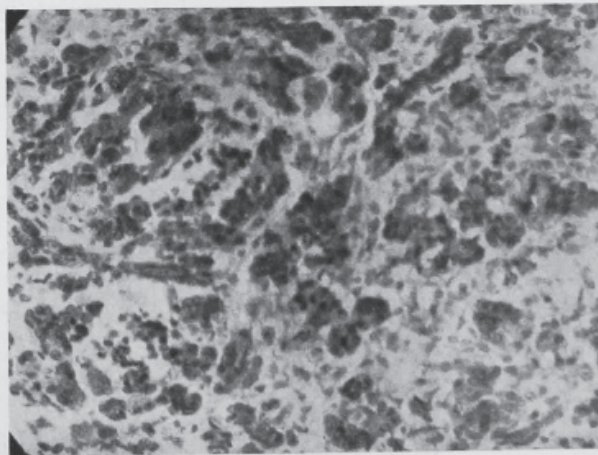
ARCHIVOS ARGENTINOS DE PEDIATRIA

A los veinte días de su ingreso presentó una diarrea mucopurulenta con estrías de sangre, gran deshidratación y colapso periférico, que mejora con plasma, suero glucosado y sulfatiazol. La enfermita se recupera, la curva



Microfotografía N° 1

A pequeño aumento se observa la hiperplasia y esclerosis del tejido conjuntivo que rodea y aísla los lobulillos pancreáticos



Microfotografía N° 2

A mayor aumento se observa la disociación de los acinos por el tejido conjuntivo. Los islotes de Langherans no acusan mayores lesiones

de peso asciende. Hay buen apetito y tolerancia digestiva, restando su mal estado de nutrición.

PIANTONI - OLIVER.—FIBROSIS QUISTICA DEL PANCREAS 209

Sale del hospital, retirada por los padres, a los 75 días de su internación con 8,200 gramos.

Tres meses después reingresa en grave estado general con edemas generalizados. Decúbito dorsal pasivo. Pesaba 6,700 gramos. Afebril, piel seca, cianosis y descamación en las extremidades. En el aparato circulatorio hay gran taquicardia e hipotensión. En el aparato respiratorio se comprueban roncus y rales diseminados en ambos campos pulmonares. Abdomen meteorizado con gran hipotonía. Hígado ligeramente palpable. En el muslo derecho hay un absceso extenso que fué drenado saliendo aproximadamente 50 a 60 cm³ de pus.

El examen citológico de sangre dió: glóbulos rojos 3.870.000; glóbulos blancos, 12.250; hemoglobina, 60 %. Fórmula leucocitaria: neutrófilos, 77 %. Eosinófilos, 1 %. Linfocitos, 22 %. Protidemia, 20 g %. Examen de sangre, nada de particular.

Dos días después fallece. El protocolo de autopsia practicado por el Prof. Dr. Alfredo Ferraris, resume los siguientes datos:

Pulmones: Graves lesiones del parénquima representados por focos de condensación bronconeumónica que interesa la totalidad de ambos pulmones. Pleuras: adherencias al nivel de las lesiones bronconeumónicas.

Abdomen: Hígado aumentado de tamaño, blando y de color amarillo. Páncreas: el tamaño y la forma son normales, pero al corte se tiene la impresión que la trama conjuntiva está aumentada y es de carácter fibroso. Las otras vísceras de la cavidad abdominal no acusan lesiones macroscópicas.

Estudio microscópico: Pulmones: neumonía en focos con carácter prevalente hemorrágico.

Páncreas: Aumento intenso del conjuntivo interacinoso (Figs. 1 y 2).

Diagnóstico anatómopatológico: Fibrosis del páncreas, bronconeumonía, hígado graso.

COMENTARIO

La fibrosis quística del páncreas, llamada también enfermedad fibroquística del páncreas, deficiencia pancreática congénita, esteatorrea congénita o familiar, pancreatitis intersticial del niño, broncopancreosis o disporia enterobroncopancreática congénita familiar, es un grave cuadro clínico originado por una insuficiencia exocrina del páncreas. Se presenta con carácter congénito y en muchos casos familiar. Suele agregarse a la deficiencia pancreática y cuando la supervivencia de los enfermos pasa los primeros meses, un síndrome de bronquitis crónica, bronconeumonía o bronquiectasia.

Según sea la edad que tiene el enfermito cuando se hace ostensible el síndrome y las manifestaciones clínicas dominantes, Andersen y Fanconi clasifican la enfermedad en tres grupos:

1º Comprende a los recién nacidos con íleomeconial, caracterizado por un cuadro de oclusión congénita del intestino delgado quedando libre la luz del intestino grueso.

2º Los lactantes que fallecen entre las primeras semanas de la vida y sexto mes. En ellos se presentan signos digestivos y respiratorios como ser distrofia, heces abundantes, grasosas, alternando con diarreas; bron-

quitis pertinaz con tos quintosa, cianosis y bronconeumonía. Según el predominio de las manifestaciones gastrointestinales o pulmonares, los autores subdividen este grupo en dos subgrupos.

3º Los casos que sobreviven el sexto mes de edad. En ellos y en término general el síndrome es tanto menos grave cuanto mayor es la edad del niño. Dentro de los dos primeros años predomina el cuadro pulmonar crónico, en cambio en la segunda infancia es el síndrome somatomorfológico de la enfermedad celíaca a lo cual se agrega las infecciones del árbol respiratorio.

Nuestro caso encuadra en el tercer grupo de Andersen y su comienzo data desde el nacimiento, ya que presentaba una progresión de peso por debajo de lo normal, a pesar de la alimentación artificial bien regulada. El carácter familiar señalado por varios autores no ha sido corroborado, pero el hecho de que un hermano anterior falleciera a los veinte meses de edad por bronconeumonía acompañada de diarreas, es un indicio de probabilidad de que pudo haber estado afectado de la misma enfermedad.

Dado el carácter grave que la enferma presentaba y el haber fracasado, en dos tentativas, para obtener jugo duodenal por sondaje, fueron las causas por las cuales no fué posible confirmar la ausencia o deficiencia de la secreción externa del páncreas, a la cual se atribuye la mala utilización de las grasas, hidratos de carbono, proteínas, minerales y vitaminas liposolubles. Por esta razón estos principios alimenticios son eliminados, en un alto porcentaje, por las heces.

La hipoproteïnemia estaba relacionada con las diarreas líquidas que tenía la enferma. La falta de manifestaciones clínicas imputables a una deficiencia de vitamina A, se debe, creemos, a que recibía grandes dosis diarias de dicha vitamina.

En la autopsia, el estudio histológico del páncreas mostró una hiperplasia y esclerosis del tejido conjuntivo, que rodeaba y aislaba los lobulillos pancreáticos, los cuales se presentaban desiguales, y a la vez disociaba los acinos. Los islotes de Langherans no acusaban mayores lesiones. Los conductos de Wirsung y Santorini, estaban permeables. No había anomalías en otros órganos. En el aparato respiratorio se comprobaron lesiones bronconeumónicas bilaterales; además, los bronquios estaban ocupados por secreciones mucopurulentas. El hígado con infiltración grasa.

Las alteraciones anatómopatológicas encontradas confirmaron la presunción clínica. No se observaron formaciones quísticas en los acinos, pero ellas no están siempre presentes y son el resultado de la retención y cuando el tejido fibroso ahoga los acinos.

El conocimiento como entidad patológica de la fibrosis pancreática, es relativamente reciente y en estos últimos años ha despertado un alto interés a medida que la actuación del pediatra y anatómopatólogo se concentran en ella. En la actualidad ha dejado de ser de extrema rareza,

PIANTONI - OLIVER.—FIBROSIS QUISTICA DEL PANCREAS 211

a deducir de la extensa literatura extranjera; aún más, muchos autores creen que esta enfermedad aumenta de frecuencia, representando un porcentaje no despreciable en las autopsias practicadas en los centros hospitalarios. En nuestro medio, sea por su desconocimiento o por ser más rara, es esta la primera observación.

RESUMEN

Se relata la historia clínica de una enferma con fibrosis de páncreas, diagnóstico confirmado por el estudio anatómopatológico y que encuadra en el tercer grupo de la clasificación de Andersen. Es la primera observación de esta enfermedad. Se llama la atención sobre la necesidad de ahondar las investigaciones para establecer el diagnóstico en todos aquellos cuadros clínicos que puedan simular la fibrosis quística del páncreas.

BIBLIOGRAFIA

- Andersen, D. H.—"Brennemann's Practice of Pediat.", 1937, vol. I, cap. 29.
 Andersen, D. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1938, 56, 344.
 Andersen, D. H.—"J. Pediat.", 1939, 15, 763.
 Andersen, D. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1942, 63, 643.
 Andersen, D. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1942, 63, 891.
 Andersen, D. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1945, 69, 141.
 Andersen, D. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1945, 69, 221.
 Andersen, D. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1945, 70, 100.
 Andersen, D. H. and Hodges, R. G.—"Am. J. Dis. Child.", 1946, 72, 62.
 Bertoye, P. et Bertoye A.—"Arch. Franç. Pédiatrie", 1948, 5, 257.
 Blackfan, R. D. and Wolbach, S. B.—"J. Pediat.", 1933, 3, 679.
 Blackfan, R. D. and May, Ch.—"J. Pediat.", 1939, 13, 627.
 Cienfuegos, G.—"J. Pediat.", 1946, 28, 191.
 Correa, O.—"Rev. Chilena de Ped.", 1944, 1038.
 Dreyfus, A.—"Ann. Paediat.", 1945, 164, 337.
 Fanconi, G. y Botsztejn, A.—"Schweiz. Med. Woch.", 1944, 74, 85.
 Fanconi, G. y Botsztejn, A.—"Helv. Paet. Acta", 1947, 2, 279.
 Fanconi, G. y Metaxas-Bülher, M.—"Helv. Paet. Acta", 1947, 2, 289.
 Farber, S.—"Am. J. Dis. Child.", 1942, 64, 953.
 Farber, S.—"J. Pediat.", 1944, 24, 387.
 Glanzmann, E.—"Ann. Paediat.", 1946, 166, 289.
 Hodges, R. G.; Sperry, W. M. and Andersen, D. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1943, 65, 858.
 Hurwitz, E. S. and Arnheim, E. E.—"Am. J. Dis. Child.", 1942, 64, 443.
 May, C. D.; Blackfan, K. D.; McCreary, J. F. and Allen, F. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1940, 59, 1167.
 Menten, M. and Middleton, T.—"Am. J. Dis. Child.", 1944, 67, 355.
 Parmelle, A. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1935, 50, 1418.
 Philipsborn, H. F.; Lawrence, G. and Lewis, K. C.—"J. Pediat.", 1944, 25, 284.
 Philipsborn, H. F.; Lawrence, G.; Gibson, S. and Green-Gard, H.—"J. Pediat.", 1945, 26, 107.
 Riniker, P.—"Ann. Paediat.", 1946, 166, 314.
 Sant'Agnese, D. E. and Andersen, D. H.—"Am. J. Dis. Child.", 1946, 72, 17.
 Shol, A. T.; May, C. D. and Shwachman, H.—"J. Pediat.", 1943, 23, 267.
 Shwachman, H.; Farber, S. and Maddock, C. L.—"Am. J. Dis. Child.", 1943, 66, 418.
 Thomas, J. and Schlutz, F.—"Am. J. Dis. Child.", 1938, 56, 336.
 Torgersen, O. von.—"Acta Path. Scand.", 1948, 25, 124. Resumen: "Schweiz. Med. Woch.", 1948, 39, 968.
 Wilson, J. R. and Dubois, R. C.—"Am. J. Dis. Child.", 1923, 26, 431.
 Wissler, H. y Zollinger, H. V.—"Helv. Paet. Acta", supl. I, cuad. 1, 1945, 1, 6.