



ISSN: 1561-3194

Rev. Ciencias Médicas. Abril 2008; 12(1):

PRESENTACIÓN DE CASO

Peritonitis meconial y fibrosis quística

Meconium peritonitis and cystic fibrosis

**Sergio Piloña Ruíz ¹, Omar León Vara Cuesta ², Vilma Llabona Chávez ³,
Jesús Juan Rodríguez ⁴, Yurisbelkis Pérez Lorenzo ⁵.**

¹ Dr.Especialista de Primer Grado en Neonatología. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

² Dr.Especialista de Primer Grado en Neonatología. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

³ Dra.Especialista de Primer Grado en Neonatología. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

⁴ Dr. Especialists de Segundo Grado en Pediatría y Genética. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

⁵ Licenciada en Enfermería. Hospital Gineco-Obstétrico "Justo Legón Padilla". Pinar del Río.

RESUMEN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética autosómica recesiva causada por más de 600 mutaciones conocidas del gen que codifica para la proteína de la membrana: Regulador de la membrana F.Q (CFTR). Es una enfermedad que en el período neonatal puede manifestarse por distrés respiratorio, colestasis intrahepática e íleo meconial. Presentamos el caso de un recién nacido del sexo masculino, parto por cesárea, en quien se sospechó el diagnóstico de FQ. En ecografías prenatales se apreciaron signos de peritonitis meconial por íleo meconial. Fue intervenido quirúrgicamente, encontrando que gran cantidad de fibrina cubría todas las asas intestinales con adherencias, presentando una perforación en la unión yeyuno ileal, segmento ocupado por meconio duro y compacto, realizando íleostomía. Presenta empeoramiento clínico y hemodinámico, con íctero colestásico, distrés respiratorio que va agravando hasta presentar signos de shock séptico y fallo multiorgánico, falleciendo a los seis días de edad. El estudio anatómo-patológico post-mortem fue compatible con FQ.

Palabras clave: Fibrosis quística, íleo meconial, obstrucción intestinal, peritonitis meconial.

ABSTRACT

Cystic fibrosis (CF) is a genetic autosomal recessive disease caused by more than 600 known mutations of the gene that codifies for the protein of the membrane: Regulator of the CF transmembrane (CFTR). It is a disease of the neonatal period that can be manifested by respiratory distress, intrahepatic cholestasis and meconium ileus. A case of a male newborn (through a cesarean section delivery), suspecting the diagnosis of Cystic Fibrosis is reported. In prenatal echographies signs of meconium peritonitis due to meconium ileus was observed, the patient underwent a surgery where a great quantity of fibrin covering all intestinal loops with adherences showing a perforation in the ileum jejunum join was observed. The segment was filled with a hard and compact meconium. An ileostomy was performed, then the patient presented a clinical and hemodynamic worsening with cholestatic jaundice and respiratory distress deteriorating his condition up to showing signs of septic shock and multiple-organ failure, dying at 6 days old. The post-mortem pathologic study matched with a cystic fibrosis.

Key words: Cystic fibrosis, meconium ileus, bowel obstruction, meconium peritonitis.

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad genética autosómica recesiva que ocurre en población caucásica con una incidencia aproximada de 1/2000 recién

nacidos, cuya principal alteración es un defecto en el transporte del cloro de la superficie epitelial, que trae como consecuencia la producción de secreciones anormalmente espesas en diferentes órganos. ¹⁻⁴

El gen FQ está mapeado en el brazo largo del cromosoma siete, exactamente en 7q31, que codifica para una proteína de membrana reguladora del transporte del cloro llamada Regulador Transmembrana FQ (CFTR). ¹ La expresividad más precoz de la FQ es el Íleo Meconial, con una incidencia entre un 10-15% de los recién nacidos. La deficiente degradación de proteína por la insuficiencia pancreática, así como la disminución de la bilis, la secreción pancreática y glandular intestinal patológica con alteraciones de las células del epitelio intestinal provocan precipitación de soluto y formación de un bolo fecal viscoso, adherente, que termina por obstruir el íleo terminal produciendo dilatación del intestino delgado proximal y microcolon de desuso. ³⁻⁶

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido primogénito, varón, hijo de padres jóvenes, no consanguíneos, con historia familiar negativa de defectos congénitos o enfermedades genéticas, que nace a las 39 semanas de gestación, con peso de 3900 g, parto distócico por cesárea, apgar 7-8 puntos. Diagnóstico prenatal ecográfico de peritonitis meconial y ascitis fetal.

Examen físico:

Coloración rosada, bien profundida, con edema generalizado principalmente en el abdomen y las extremidades inferiores.

Abdomen: Gran distensión abdominal de forma generalizada con onda líquida y ruidos hidroaéreos ausentes, sin precisar visceromegalia. A nivel de los genitales externos gran hidrocele a tensión con signos de periorquitis. Es trasladado al Servicio de Cuidados Especiales, donde se evacua por punción abdominal 120 ml de líquido amarillento, después de lo cual presenta signos de compromiso hemodinámico, que se corrige con la administración de coloides.

En las radiografías de abdomen realizadas se observó: Gran dilatación de la cámara gástrica y de las asas intestinales, imagen radiopaca en velo, en hemiabdomen derecho, sin presencia de niveles hidroaéreos ni gas en el recto (Fig.1 y 2).



Fig.1 Gran dilatación de la cámara gástrica y de las asas intestinales, imagen radiopaca en velo, en hemiabdomen derecho, sin presencia de niveles hidroaéreos ni gas en el recto.



Fig. 2 Gran dilatación de la cámara gástrica y de las asas intestinales, imagen radiopaca en velo, en hemiabdomen derecho, sin presencia de niveles hidroaéreos ni gas en el recto.

Se decide intervenir quirúrgicamente con el diagnóstico de una peritonitis meconial por íleo meconial, encontrando en el acto quirúrgico gran cantidad de fibrina que cubría las asas intestinales con adherencias y una perforación en la unión yeyuno-ileal; este último segmento estaba ocupado por meconio duro y compacto, realizándose irrigación con peróxido de hidrógeno al 1%. Fue imposible la

extracción por ordeño manual, y se procedió a realizar íleostomía. De las bolsas escrotales se obtuvo por punción un líquido amarillento mezclado con sangre y fibrina. Es concluido finalmente el diagnóstico de una Peritonitis Meconial (PM) como manifestación clínica Fibrosis Quística. Diagnóstico que fue confirmado en el estudio anatómo- patológico post-mortem que informó:

Presencia de perforación en la unión yeyuno ileal, segmento ocupado por meconio duro y compacto, además de adherencias peritoneales.

Lamentablemente, en este caso no fue posible realizar estudios moleculares ni determinación de electrolitos en el sudor. Mantiene gravedad extrema, en la terapéutica se utilizaron antibióticos de amplio espectro, coloides y aminos presoras para mejorar la perfusión intestinal; a pesar de las medidas tomadas, su estado continúa siendo muy grave, cae en estado de shock y fallo multiorgánico hasta fallecer a los seis días de edad.

DISCUSIÓN

Morgagni fue el primero en describir la peritonitis meconial en 1905, y Pandesternest y Bendel-Michel; la asocian con fibrosis quística del páncreas y la definen como una complicación muy grave secundaria a una perforación intestinal intraútero, por donde sale meconio formado por el detritus de las células intestinales en formación con bilis y elementos pancreáticos, considerándose como una peritonitis bacteriana con presencia o no de calcificación.²

Desde el punto de vista clínico, su comportamiento es el de una peritonitis química, siendo causada por los componentes específicos del meconio, que provocan reacción peritoneal por contaminación de la cavidad peritoneal por meconio. El meconio intraútero puede aparecer después del cuarto mes de edad, pues en esta edad llega la unión ileocólica y a partir del 5to mes alcanza el recto.³⁻⁴

La peritonitis meconial (PM) se presenta generalmente en el recién nacido (RN) a término, siendo extremadamente rara como complicación en los prematuros; su debut debe sospecharse ante un RN con distensión abdominal marcada con vómitos tardíos, en ocasiones biliosos o fecaloideos, que aparecen entre segundo y tercer días de vida con cianosis y presencia de una masa en la cavidad abdominal, descritos por^{4,6}.

Raramente la PM puede ocurrir de forma espontánea sin manifestaciones, presentando sólo focos de calcificaciones espaciadas de localización intraperitoneal, inguinal o escrotal,⁵ similares resultados fueron notificados por A. Bouhafs⁷ y Varkounyi,⁸ donde citan la periorquitis meconial como una entidad desconocida asociada a la peritonitis meconial, cuya típica presentación es un hidrocele a tensión que se endurece en semanas por las calcificaciones meconiales, que puede reabsorberse de forma espontánea sin ningún compromiso de la función testicular.⁵⁻⁸

A.A. Fanaroff y R.J. Martín clasifican la peritonitis meconial atendiendo a diferentes variedades clínicas, que son las siguientes:⁶

- Pseudoquiste meconial gigante: se forma alrededor de una pared fibrosa por cúmulo de meconio en su interior, y rodeado por asas intestinales que pueden estar calcificadas.
- Peritonitis meconial adhesiva: que resulta de la contaminación de la cavidad peritoneal, por el meconio de varios días a semanas antes del crecimiento, con

calcificaciones diseminadas, que pueden ser diagnosticadas por examen radiológico abdominal o ultrasonográfico.

- Ascitis meconial: que resulta cuando la perforación suele ocurrir unos días antes del parto, donde grandes cantidades de líquido teñidos de meconio están presentes con ausencia de calcificaciones intraperitoneales.

- Peritonitis meconial infectada: que resulta cuando la perforación intestinal no está sellada, y microorganismos del intestino colonizan e invaden la cavidad peritoneal, pudiendo ocurrir después de algunos de los tipos descritos con anterioridad.

S. Stoll-Becker et al, en un estudio realizado en Alemania sobre ascitis neonatal, encontraron numerosas anomalías cardiovasculares, renales, pulmonares e infecciosas, anemia y tumores con peritonitis meconial asociadas a la FQ como las principales causas de dicha ascitis.⁹ Por su parte, N. Argawal reportó el diagnóstico intraútero de un recién nacido de 31 semanas de gestación con polihidramnio severo, ascitis fetal, hidrocele y peritonitis meconial que no estaba asociada a FQ.¹⁰

La peritonitis meconial suele presentarse después de una perforación intraútero, que ocurre usualmente como complicación del íleo meconial, que afecta entre el 15-20% de los RN con FQ, es una manifestación temprana del íleo meconial, produciendo una obstrucción intrínseca del íleo distal, secundario al cúmulo de meconio que está formado por mucoproteínas anormales, al parecer resultantes de una secreción pancreática y glandular intestinal anormal. El íleo puede ser simple o complicado según ocurran obstrucciones intrabdominales aisladas o presencia de atresia, vólvulo o perforación.¹¹⁻¹²

La PM puede también ser causada por atresia intestinal yeyuno-ileal, vólvulos, hernias, bridas peritoneales congénitas, invaginación intestinal, gastroquisis, oclusión vascular mesentérica, pero su principal causa sigue siendo el íleo meconial.¹³⁻¹⁴

W.S. Lorimer y D.G. Ellis describieron tres tipos de hallazgos anatomopatológicos encontrados en recién nacidos que fallecieron con PM, 1. Forma fibroadhesiva, es la más común de todas, produce adherencias densas en el sitio de la perforación, facilitando que el intestino se selle, 2. Forma quística, se presenta cuando la reacción fibroplástica no ha sido efectiva para sellar la perforación, continuando la salida de meconio para la cavidad abdominal y 3. Forma generalizada, donde el meconio se distribuye en toda la cavidad peritoneal.¹⁵

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1- Buranawuti, K.; Boyle, M. P.; Cheng, S.; Steiner, L. L.; McDougal, K.; Fallin, M. D.; Merlo, C.; Zeitlin, P. L.; Rosenstein, B. J.; Mogayzel, P. J., Jr.; Wang, X.; Cutting, G. R. : Variants in mannose-binding lectin and tumour necrosis factor alpha affect survival in cystic fibrosis. J. Med. Genet. 44: 209-214, 2006. Disponible en: <http://jmg.bmj.com/content/early/2006/12/11/jmg.2006.046318.full.pdf>

2- Mustaq VM, Wright DP. Drake MB. Mearns CB. Meconium ileus secondary to cystic fibrosis. Pediatric Surg Int. 1998 Jul; 13(5-6):365-369. Disponible en:

<https://springerlink.metapress.com/content/01k49x97xy41qmet/resource-secured/?target=fulltext.pdf>

- 3- Refolió SF, Alba CP, Ruiz GT, Rivera DA .Radiología de las manifestaciones Digestivas de las Fibrosis quística del páncreas. Radiología. 1999; 40 (9): 577-597.
- 4- Adamson W, Hebra A. Bowel Obstruction in the Newborn. E Medicine Journal. 2001;14(2): 43-48.
- 5- Davenport M. Cystic fibrosis: surgical considerations. In: Stringer MD, Oldham KT, Howard ER, eds. Pediatric Surgery and Urology: Long Term Outcomes. Philadelphia, Pa: WB Saunders and Co; 1998:279-288
- 6- Fanaroff AA, Martín RJ. Neonatal -Perinatal Medicine: Diseases of the fetus and infant. St. Louis, Missouri. Mosby YearBook 1992: Vol. 2: 1053- 4.
- 7- Bouhafs A., Bouvier R; Dodat H. Meconium periorchitis. Two cases report . Arch Pediat 2001; 8 (5): 504-7.
- 8- Várkonyi I, Fliegel C, Rüsslein R, Jenny P, Ohnacker H.Meconium periorchitis: Case report and literature review. Eur J. Pediatr Surg 2000;10 (6): 404 - 7.
- 9- Stoll BS,Reiss I, Huls G,Hauch A,Hermsteiner M,Gortner L. Neonatal ascitis: meconium ileus with perforation in mucoviscidosis. Klin Pediat 2001;213(1):26-27.
- 10-Agarwal N,Kriplani A,Bhatla N,Deorari AK. Idiopathic origin of meconium peritonitis.JPediatr 2000; 67(11):845-6.
- 11- Kamata S, Nose K; Ishikawa S, Usui N, Sawai T, Kitayama Y. Meconium Peritonitis in utero . Pediatr Surg 2000; 16 (5)): 377-9.
- 12- Sola Augusto, Rogida Marta. Cuidados especiales de feto y el recién nacido. Volumen edición científica Int. 2001(1525-1529).
- 13- Fernández J, Vásquez J, Giotte MV. Fibrosis quística del páncreas. Web Pediátrica. 2000.
- 14- Della Casa Muttini E; Pancaldi M; Roversi MF; Pugliese M; Mordini B; et al. Neonatal cystic fibrosis: report of 2 cases. Acta Biomed Ateneo Parmense 2000 ; 71 (1) : 785-8.
- 15- Lorimer WS,Ellis DG. Meconium peritonitis. Surgery 1966:470-5.
- 16- Ramesh JC, Chow TW, Yik Y, Romanujan TM. Meconium peritonitis. Prenatal diagnosis and posnatal management:a case report. Med. J.Malaysa 1999;54(4):528-30.
- 17- Seow KM, Chen WC, Yeh MI, Hwang JL,Tsai YI. Prenatal diagnosis of meconium peritonitis in twin pregnancy after intracytoplasmic sper injection. A case report. J Reprod Med 2000; 45(11):955-6.

Recibido: 26 de febrero de 2007
Aprobado: 1ro. de marzo de 2007

Dr. Sergio Piloña Ruíz. Isabel Rodríguez # 21, San Juan y martínez. Pinar del Río.
Telf: 98240