Casos clínicos

ILEUS MECONIO. FIBROSIS QUISTICA DEL PANCREAS

Relato de un caso.

Por los Dres. OSCAR CORREA B., ALFREDO VARGAS y HELMUT JAEGER

Hosp. Luis Calvo Mackenna. Cátedra de Clínica Pediátrica del Prof. Aníbal Ariztía.

Desde la descripción del primer caso de ileus meconio hecha por Landsteiner¹ en 1905, son numerosas las observaciones de este síndrome que han aparecido en la literatura^{2 3 4}. Como es sabido, su sintomatología, con ligeras diferencias de un paciente a otro, se caracteriza por vómitos persistentes, ya a las primeras horas o en el segundo día del nacimiento, distensión abdominal y, en la mayor parte de los casos, falta de expulsión de meconio. Cuando tales pacientes llegan a ser operados, se encuentra el intestino repleto de meconio espeso, de consistencia semi-sólida, de masilla, difícil de vaciar y junto a esto, alteraciones definidas del páncreas, intestino u otros órganos⁵.

Landsteiner, en cuyo caso se comprobó en la autopsia oclusión del conducto pancreático principal y fibrosis pancreática, atribuyó el espesamiento del meconio a falta de secreción pancreática en el duodeno, punto de vista que han sostenido también posteriormente varios autores. A este respecto, baste citar las experiencias de Farber⁶, quien pudo conseguir la transformación rápida de meconio espeso de este tipo de pacientes a un estado semi-líquido o líquido mediante soluciones de pancreatina. Sin embargo, como lo hace notar Fanconi⁷, parece indudable que la ausencia de bilis en el duodeno puede igualmente conducir a espesamiento del meconio, con producción del cuadro obstructivo mencionado, en cuyo sentido hablan observa-

ciones en las cuales macro y microscópicamente el páncreas se presentaba indemne y las alteraciones, caracterizadas sobre todo por anomalías del desarrollo, radicaban solo en las vías biliares.

A continuación nos permitimos relatar un caso de ileus meconio, que nos ha tocado en suerte observar últimamente y en el cual el examen microscópico del páncreas demostró lesiones de las que se describen como características de la fibrosis quística de este órgano^{8 9 10}. A este respecto no deja de ser paradójico que el caso presente, el primero de tal enfermedad que se describe en Chile, haya llegado a nuestras manos por simple obra del azar, después de 8 años de intensa e infructuosa búsqueda de esta entidad^{11 12 13}, en la que hemos contado con la dirección y aliento incansables del Prof. Ariztía.

Observación clínica.

María C. — Obs. 50/1037.

Lactante de 2 días de edad, enviado de la Maternidad San Borja por presentar vómitos persistentes desde las primeras horas del nacimiento, primero de mediana intensidad y posteriormente explosivos, los que sobrevienen al tratar de administrársele agua, en el momento mismo de esto o breves minutos después. Junto a este síntoma llama la atención la falta de expulsión de meconio así como la aparición de distensión abdominal, la que se ha hecho especialmente marcada en el curso de las últimas 12 horas.

Entre los antecedentes hereditarios, se señala que ambos padres, de 19 años, gozan de

Microfotografía 1.

Vista de un conjunto de lóbulos pancreáticos. Nótese el abundante tejido conjuntivo interlobar así como la dilatación de la totalidad de los conductos excretores.

Microfotografía 2.

Páncreas a aumento mayor. A izquierda se ve un lóbulo pancreático rodeado de tejido conjuntivo fibroso y por debajo de él una zona extensa de tejido conjuntivo muy laxo. Pueden también apreciarse las dilataciones quísticas de los conductos excretores.

buena salud. Kahn y radioscopia de tórax (—). Primer hijo. No ha habido abortos. En cuanto a antecedentes personales, la niña nació de embarazo de término, en parto normal, con peso de 2,600 g y talla de 48 cm. Sólo ha recibido agua.

Al ingreso se comprueba un lactante decaído, con piel ligeramente enrojecida, sana, pániculo escaso y turgor disminuido. Atrae de inmediato la atención la considerable prominencia del abdomen, en el que se aprecia discreta circulación venosa colateral. La palpa-

to a la distensión abdominal, ella, lejos de disminuir, se acentúa progresivamente, se mantiene la falta de eliminación de meconio y el lactante, antes sólo decaído, se torna irritable y, no obstante su notoria avidez por los líquidos, en ocasiones rehúsa éstos. A esta altura y con el propósito de aliviar el intenso meteorismo, se decide introducir sonda rectal, la que, con sorpresa, sólo penetra 4-5 centímetros por encima del orificio anal, aparentemente detenida por un obstáculo firme, lo que vuelve a ocurrir en varios intentos. A

Microfotografía 3.

Lóbulo pancreático rodeado de fibrosis con sus acinis dilatados, algunos formando microquistes.

ción abdominal revela tensión de mediana intensidad, sin que sea posible reconocer masas ni otras anormalidades. Cardiopulmonar negativo. El resto del examen no demuestra síntomas ni signos patológicos. Temperatura 37°. El lactante se hospitaliza (15-II-50), quedando bajo observación médica y de enfermera permanente.

En las horas siguientes a su admisión la niña continúa con vómitos, los que, potentes, presenta cada vez que se intenta suministrarle líquidos (agua de canela y suero ringer en partes iguales). Estos, por momentos, teñidos de color verde-amarillento, se componen de la mezcla hidrosalina antes mencionada y cantidad variable de mucus, junto a lo cual, a veces, se expulsan gases. En cuan-

continuación se indica enema baritado y al practicarlo se comprueba que sólo se obtiene llenamiento de la parte baja del recto. En esta situación y dado el carácter progresivo del cuadro obstructivo, ello indicado por el grado creciente de distensión abdominal, a lo que en las últimas horas empieza a agregarse compromiso definido del estado general, se resuelve intervenir quirúrgicamente, lo que se hace con el diagnóstico presuntivo de obstrucción intestinal por malformación congénita del intestino, a las 24 horas del ingreso de la niña.

Bajo anestesia general etérea se practica incisión paramediana derecha. Abierto el peritoneo llama la atención la considerable dilatación del intestino delgado, que se presen-

ta repleto de un material espeso, de consistencia pastosa. A nivel del ciego se comprueba espesamiento manifestado de éste, que en forma de tapón semi-sólido ocluye completamente esta parte del tracto digestivo. El colon, en sus porciones ascendente, transversa, descendente y sigmoidea, se observa de pequeño calibre y vacío. Se incide longitudinalmente una asa del yeyuno y comprueba que el material antes descrito corresponde a meconio de color grisáceo-oscuro, espeso, de consistencia en partes de masilla y en otras dura, el cual se vacía en la forma lo más completa posible. Sutura transversal. A nivel del ileon se practica otra incisión y extrae también abundante meconio, así como el tapón del ciego antes mencionado. Enteronastómosis látero-lateral. Cierre por planos.

Previo a la operación se inyectaron 50,000 unidades de penicilina y durante ella hizo transfusión sanguínea. Como tratamiento posterior se indicó seguir con penicilina, en igual dosis, cada 8 horas, $\frac{1}{4}$ ampolla de Doryl cada 6 horas, fiebocilis de suero ringer y glucosado al 10 % en partes iguales, transfusión sanguínea de 60 cc al día, administración de pequeñas cantidades de líquidos per os e introducción de sonda duodenal para aspiración. Además, a través de ésta, comunicada con un aparato de aspiración, hecho funcionar en forma intermitente, se empezó a hacer llegar al duodeno solución de pancreatina al 5 %.

El lactante está grave el día de la intervención, estado del cual parece en parte recuperado a la mañana siguiente, en que, no obstante el aparente buen funcionamiento del sistema de aspiración, se nota cierto grado de distensión abdominal. A esto, que en adelante sigue progreso continuo, se agrega en forma paulatina compromiso orgánico general, ello revelado por marcado decaimiento, palidez y respiración superficial, situación que poco a poco empeora hasta sobrevenir el deceso de la niña a las 19 horas del día siguiente, o sea, 55 horas después de su admisión.

El examen anatómopatológico reveló lo siguiente: Recién nacido de 2,480 g y 48 cm. Laparotomía paramediana supraumbilical. Cianosis intensa de la piel. Cráneo: nada de especial. Encéfalo: cianosis intensa. Tórax: estrecho, de capacidad reducida. Pulmones: extensas zonas de atelectasia en lóbulos superiores y bordes anteriores de ambos órganos. Corazón: no presenta malformación. Cavidad abdominal: de capacidad reducida, las asas intestinales se observan muy dilatadas y adheridas por fibrina y coágulos sanguíneos. Existe una enterostomía, suturada, del ileon y una enteronastómosis látero-lateral de la parte terminal de este segmento. Se comprueba gran distensión del intestino delgado, sobre todo del ileon, con diámetro, en partes, de sobre 5 cm, así como marcado aumento del grosor de la

pared. En su lumen se encuentra meconio espeso, de consistencia de masilla. El intestino grueso, en contraste, se presenta escasamente desarrollado en toda su extensión, con la apariencia de un tallo filiforme, cuyo diámetro no excede de 5 mm. En su lumen, que es permeable, no se encuentra meconio, pero sí líquido mucilaginoso. Hígado: intensamente cianótico. Vesícula y vías biliares: nada de especial. Riñones: cianóticos. Suprarrenales: normales. Bazo: pequeño, cianótico. Páncreas: ligeramente congestivo, de forma, tamaño y situación normales; a la palpación se nota discreto aumento de su consistencia.

Examen histológico del páncreas (microfotografías): Resalta la estructura lobular del órgano, esto dado por interposición de tejido conjuntivo entre los lóbulos. Este tejido es abundante y constituye gruesas bandas perilobulares, las que en algunas zonas desorganizan los lóbulos, comunicándoles formas irregulares. En general, este tejido es laxo, en algunos puntos se observa edematoso y, como característica, no presenta elementos inflamatorios. La estructura acinosa de los lóbulos se presenta alterada. Se observa entre los acinis una fina malla de tejido conjuntivo, que desordena su disposición general y deforma los acinis. En algunos puntos se ven conductos dilatados, formando quistes, cuyo epitelio, desprendido, ha caído al interior del lumen. Los islotes de Langerhans no muestran alteraciones.

Comentario.

El caso recién relatado muestra características que lo asemejan a varios de los ya descritos en la literatura. No parece caber dudas, después del examen histológico del páncreas —que reveló marcada fibrosis perilobular con alteraciones en la estructura de los lóbulos y acinis y formación de quistes—, que el origen del cuadro se hallaba en este órgano.

Es de lamentar que, como en la observación de Kaufmann y Chamberlin, con la cual la nuestra guarda estrecho parecido en varios aspectos, no se haya hecho exploración del conducto pancreático en su trayecto completo hasta el duodeno, lo que indudablemente habría suministrado datos de valor en la consideración de la patogenia del proceso. Como sea, los caracteres físicos del meconio —espeso, de consistencia de masilla— sólo pueden ser interpretados, ante ausencia de lesiones de las vías bi-

liares, que impidieran el flujo de bilis al duodeno, como consecuencia de la falta de secreción pancreática en éste, debido o a atresia del conducto pancreático o a obstrucción de él por secreción espesa. Sea cual fuere la causa precisa a que pueda incriminarse la ausencia de jugo pancreático en el intestino, donde, como se ha demostrado, es necesario para el mantenimiento de la consistencia normal del meconio, parece verosímil, dada la marcada hipoplasia del intestino grueso, que el proceso básico existente sea una malformación congénita. Esta alteración del desarrollo del intestino grueso aleja aquí la probabilidad de que pudiera estar en juego la etiopatogenia propugnada por Glanzmann¹⁴, aun cuando, como se vió, existían en los pulmones extensas zonas de atelectasia, posibilidad en cuya discusión no podemos por ahora adelantar, por habernos impedido el rápido desenlace del lactante, el estudio pertinente.

Resumen.

Los autores relatan un caso de ileus meconio, que es el primero en describirse en el país. Se trata de un recién nacido que desde las primeras horas del nacimiento presenta vómitos, primero de mediana intensidad, que después se hacen explosivos, distensión abdominal marcada y falta de expulsión de meconio. El carácter progresivo del cuadro, que no cedió a tratamiento médico, junto a manifiesto compromiso del estado general, decidió, al segundo día del ingreso, intervenir quirúrgicamente.

En la operación se encontró gran distensión del intestino delgado, en especial del íleon, que se presentaba repleto de meconio espeso, de consistencia de masilla, e hipoplasia del intestino grueso, que aparecía reducido a un tallo filiforme, de diámetro no superior a 5 mm. El lactante falleció 30 horas después de la intervención y la autopsia reveló lesiones marcadas del páncreas, caracterizadas por intensa fibrosis peri-

lobular, alteraciones en la estructura de los lóbulos y acinis y formación de quistes.

Se comenta brevemente el caso.

Summary.

A case of meconium ileus, which is the first to be described in Chili, is reported. A 2 day-old infant is admitted with the history of projectile vomiting, abdominal distention and lack of passage of meconium. Due to an increase of symptomatology operation was decided on the 3rd day of entry.

A marked dilatation of the small intestine, especially of the ileum, was found, whose loops were filled with inspissated, putty-like, meconium, and hypoplasia of the large bowel, which looked like a probe, of 5 mm in diameter as maximum. The infant died 30 hours after operation and at autopsy pathologic changes were noted in the pancreas, characterized by pronounced perilobular fibrosis, abnormalities in the lobular and acinar structures and cysts.

The case is briefly discussed.

Bibliografía.

- 1.—LANDSTEINER, K. — Darmverschluss durch eingedicktes Mekonium; Pankreatitis. *Centralbl. f. allg. Path. u. path. Anat.* 16: 903, 1905. Citado en 4.
- 2.—KORNBLETH, B. y OTANI, S. — Meconium Ileus with Congenital Stenosis of the Main Pancreatic Duct. *Am. J. Path.* 5: 249, 1929. Citado en 4.
- 3.—BRONAUGH, W. y LATTIMER, R. — Intestinal Obstruction from Inspissated Meconium. *Am. J. Dis. Child.* 60: 1371-1374, diciembre de 1940.
- 4.—KAUFMANN, W. y CHAMBERLIN, D. — Congenital Atresia of Pancreatic Duct system as a cause of Meconium Ileus. *Am. J. Dis. Child.* 66: 55-67, julio de 1943.
- 5.—LADD, W. y GROSS, R. — *Abdominal Surgery of Infancy and Childhood.* Saunders. Philadelphia, 1941.
- 6.—FARBER, S. — The relation of Pancreatic Achylia to Meconium Ileus. *J. Pediat.* 24: 387-392, abril de 1944.

- 7.—FANCONI, G. — Fünf Fälle von angeborenem Darmverschluss: Dünndarmatresien, Duodenalstenose, Meconiumileus. Virchows Arch. f. Path. Anat. 229: 207, 1920. Citado en 4.
- 8.—MAY, C. y LOWE, C. — Fibrosis of the Pancreas in Infants and Children. J. Pediat. 34: 663-687, junio de 1949.
- 9.—PELUFFO, E.; MATTEO, A. y NORDMANN, J. — Fibrosis quística del páncreas. Arch. de Ped. del Uruguay 21: 571, julio de 1950.
- 10.—BOSTICK, W. y PINCHART, J. — Pathologic Lesions in Cystic Fibrosis of the Pancreas. J. Pediat. 37: 469, 477, octubre de 1950.
- 11.—CORREA, O. — Análisis de enzimas pancreáticos en lactantes y niños pequeños. I Comunicación. Rev. Ch. de Pediatría 18: 1-10, enero de 1947.
- 12.—CORREA, O. — Idem. II Comunicación. Rev. Ch. de Pediatría 18: 11-19, enero de 1947.
- 13.—CORREA, O. — Idem. III Comunicación. Estimulación pancreática y biliar. Estudio sobre 60 nuevos casos. Rev. Ch. de Pediatría 19: 871-888, noviembre de 1948.
- 14.—GLANZMANN, E. — Dysporia Entero-bronchopaneatica Congenita Familiaris. Cystische Pankreasfibrose. Ann. Paediat. 166: 289-313, junio de 1946.