

## Síndrome de obstrucción intestinal distal como manifestación inusual de fibrosis quística

Dr. Alejandro Gómez-Ruiz \*, Dra. Karla Alejandra Santos-Jasso \*\*, Dr. José Asz-Sigall \*\*

### RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID) o “equivalente de íleo meconial” es una oclusión del íleon terminal o del colon ascendente causada por materia fecal viscosa; ocurre después del periodo neonatal en pacientes con fibrosis quística (FQ). Se informa el caso de una niña en quien la manifestación inusual del SOID fue la base para realizar el diagnóstico de FQ.

**Caso Clínico:** Niña de siete años que presentó un cuadro de obstrucción intestinal que requirió una laparotomía exploradora. Se encontró materia fecal viscosa, espesa y abundante que obstruía la luz del íleon distal. Se extrajo el material y se realizó una enterotomía. Días después la paciente presentó nuevamente síntomas de abdomen agudo y se sometió a otra laparotomía exploradora. Se halló dehiscencia de la rafia intestinal, por lo que se efectuó una ileostomía de dos bocas. El estudio histopatológico mostró datos compatibles con FQ, (mucosa con abundantes células caliciformes y criptas dilatadas con material mucoso en la luz, la submucosa estaba edematoso y la serosa con extensas áreas de fibrosis), la prueba de electrólitos en sudor corroboró el diagnóstico.

**Análisis:** El SOID como primera manifestación clínica de FQ es muy raro. Es importante conocer esta entidad y tener un alto índice de sospecha para diagnosticar FQ cuando existen más allá del periodo neonatal. Si se sospecha de SOID, se debe intentar el tratamiento conservador antes de someter al paciente a cirugía.

**Palabras clave:** Fibrosis quística, mucoviscidosis, síndrome de obstrucción intestinal distal, obstrucción intestinal, equivalente de íleo meconial.

\* Médico Residente de la Subespecialidad en Cirugía Pediátrica. Instituto Nacional de Pediatría. México D.F.

\*\* Médico Adscrito al Departamento de Cirugía General. Instituto Nacional de Pediatría. México D.F.

Correspondencia: Dr. José Asz-Sigall. Instituto Nacional de Pediatría. Departamento de Cirugía General. Insurgentes Sur 3700-C, Colonia Insurgentes Cuicuilco. México Distrito Federal, C.P. 04530, México. Tel. (55) 1084-0900 ext. 1487 Correo electrónico: jose\_asz@yahoo.com

Recibido: julio, 2012. Aceptado: septiembre, 2012.

Este artículo debe citarse como: Gómez-Ruiz A, Santos-Jasso KA, Asz-Sigall J. Síndrome de obstrucción intestinal distal como manifestación de fibrosis quística. Acta Pediatr Mex 2013;34:59-64.

### ABSTRACT

**Introduction:** Distal intestinal obstruction syndrome (DIOS) or “meconium ileus equivalent” is a blockage of the terminal ileum or of the ascending colon caused by inspissated stools in patients with cystic fibrosis (CF) beyond the neonatal period. We report the case of a girl who presented with DIOS as an unusual manifestation which lead to the diagnosis of CF.

**Case presentation:** A 7 year-old female presented with bowel obstruction that required an exploratory laparotomy. Abundant inspissated stools were found obstructing the distal ileum. An enterotomy with extraction of the inspissated material was performed. A few days later the patient presented once more with acute abdomen requiring a second exploratory laparotomy. Dehiscence of the intestinal suture line was found and an ileostomy with mucous fistula was carried out. The histopathologic study showed findings compatible with CF and the sweat chloride test confirmed the diagnosis.

**Discussion:** DIOS as the first manifestation of CF is very unusual. It is important to know this entity and to have a high index of suspicion to diagnose CF when it is found. If DIOS is suspected, conservative treatment should be tried before subjecting the patient to surgery.

**Keywords:** Cystic fibrosis, mucoviscidosis, distal intestinal obstruction syndrome, bowel obstruction, meconium ileus equivalent.

**E**l síndrome de obstrucción intestinal distal (SOID), también conocido como “equivalente del íleo meconial”, se describió por primera vez en 1941 como una obstrucción, parcial o completa, del íleon distal o del colon ascendente, causada por materia fecal espesa, en pacientes con fibrosis quística (FQ) fuera del período neonatal.<sup>1,2</sup> El SOID es una manifestación clínica infrecuente de FQ, sobre todo en pacientes pediátricos.<sup>3-5</sup> Como manifestación clínica inicial de FQ es extremadamente raro. Se informa el caso de una paciente de siete años con antecedente de neumopatía crónica e insuficiencia pancreática discreta y que comenzó

con un cuadro de obstrucción intestinal distal que sirvió de base para el diagnóstico de FQ.

## CASO CLÍNICO

Niña de siete años cuyo padecimiento se inició con un cuadro de sibilancias y dificultad respiratoria. Fue tratada como neumonía por un médico particular. Tres días después tuvo hiporexia, dolor abdominal cólico intenso en mesogastrio, vómitos de contenido biliar, acentuada distensión abdominal e imposibilidad para expulsar gases por el recto. Con estos datos se diagnosticó obstrucción intestinal. Fue sometida a una laparotomía exploratoria en la cual se encontró materia fecal viscosa, espesa y abundante que obstruía la luz del íleon distal. Se realizó una enterotomía y se hizo extracción manual de dicho material, se terminó con una enterorrafia. Tres días después de la operación la paciente persistía con datos de obstrucción intestinal y abdomen agudo, motivo por el que fue enviada a nuestra institución. A su llegada se encontró con datos fracos de abdomen agudo. Se palpaba una masa dura y dolorosa de aproximadamente 7 x 5 cm en el cuadrante inferior derecho del abdomen. La radiografía de abdomen en posición de pie mostraba niveles hidroaéreos en el cuadrante superior izquierdo y abundante materia fecal (Figura 1). Se decidió realizar una laparotomía exploratoria en la que se encontró dehiscencia de la rafia ileal y obstrucción total del íleon distal causada por el mismo material espeso. Se extrajo dicho material, se resecó el segmento intestinal dehiscente y se realizó ileostomía de dos bocas separadas. Por las características del material encontrado en el íleon se sospechó en FQ.

El estudio histopatológico del segmento intestinal resecado mostró abundantes células caliciformes y criptas dilatadas con retención de moco, compatibles con FQ, así como peritonitis crónica fibrosa, datos de isquemia intestinal y perforación intestinal reciente.

La química en heces solicitada en el postoperatorio mostró una malabsorción intestinal con actividad tríptica deficiente, azúcares reductores (+) y grasa (+++). Se corroboró el diagnóstico de FQ con dos determinaciones positivas de electrólitos en sudor. Los estudios de extensión para valorar la severidad de la enfermedad mostraron: Radiografía de tórax con sobredistensión pulmonar bilateral e imágenes lineales y nodulares. Tomografía computada de senos paranasales y pulmón con



Figura 1. Radiografía simple de abdomen en posición de pie

pansinusitis sin desarrollo del seno frontal y esfenoidal, bronquiectasias e impactos mucosos en ambos lóbulos superiores, patrón de perfusión en mosaico generalizado. La broncoscopia mostró hipersecreción de moco blanquecino, y el cultivo del lavado bronquioalveolar fue positivo para *Pseudomonas aeruginosa* +100,000 UICF. Se realizó espirometría que reveló un patrón sugestivo de restricción leve y obstrucción de la vía aérea periférica, sin respuesta a un broncodilatador. Inmunoglobulinas, pruebas de función hepática y química sanguínea normales. La paciente tenía un déficit de peso/talla de 16%. Se inició tratamiento antibiótico específico, sustitución de enzimas pancreáticas, adecuada hidratación y dieta, laxante oral e irrigaciones rectales con N-acetil cisteína.

Al interrogatorio dirigido tenía antecedente de evacuaciones diarreicas en el primer año de vida, fue tratada como intolerancia a la lactosa. Desde los 18 meses de vida sufrió cuadros recurrentes de tos seca que posteriormente se tornó húmeda, sin fiebre, acompañada de sibilancias y dificultad respiratoria, que se exacerbaban con los cambios de clima.

Fue tratada con múltiples esquemas antimicrobianos y broncodilatadores de acción corta con mejoría parcial; se le diagnosticó como asmática. Además, tenía evacuaciones pastosas y de aspecto graso en forma ocasional.

Cuatro semanas después de realizada la ileostomía, y debido a una evolución satisfactoria, la paciente fue operada para cierre de la misma. Su tratamiento actual incluye enzimas pancreáticas ajustadas por gramos de grasa ingerida, ranitidina, polietilenglicol, lactulosa y dieta con fibra y abundantes líquidos.

## ANÁLISIS

En 1941, Rasor y Stevenson describieron por primera vez el cuadro de obstrucción intestinal en pacientes con FQ después del periodo neonatal.<sup>2</sup> Posteriormente Jensen, en 1962, nombró a la enfermedad “equivalente de íleo meconial”, dado que el material que obstruye el intestino parece meconio.<sup>6</sup> Sin embargo, en 1981, Park propuso el término de “síndrome de obstrucción intestinal distal”, ya que, estrictamente no se trata de meconio ni de una forma de íleo.<sup>7</sup>

La FQ se hereda en forma autosómica recesiva y es la enfermedad hereditaria letal más frecuente en la raza blanca, con una frecuencia de 1:2000-3500 nacidos vivos y una sobrevida promedio actual que sobrepasa los 35 años.<sup>8,9</sup> Actualmente la Asociación Mexicana de Fibrosis Quística informa de 300 a 400 casos nuevos anuales, de los cuales el 85% muere antes de los cuatro años por falta de diagnóstico oportuno y tratamiento adecuado, el resto tiene una sobrevida promedio de 17 años.<sup>3</sup>

La incidencia del SOID es muy variable debido a la falta de consenso en las definiciones operacionales. En muchos

informes de la literatura se incluye dentro del SOID a los pacientes con FQ que tienen únicamente estreñimiento, el cual es el principal diagnóstico diferencial de esta entidad, por lo que se informan frecuencias que van del 2% al 41%.<sup>3,5,9-11</sup> Por este motivo, el grupo de trabajo en FQ de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas (ESPGHAN), definió en 2005 los criterios para diagnosticar SOID y estreñimiento en pacientes con FQ.<sup>12</sup> (Cuadro 1)<sup>12</sup>

El SOID es exclusivo de pacientes con FQ y no se ha observado en otras formas de malabsorción pancreática.<sup>13,14</sup> Es una complicación intestinal infrecuente en pacientes pediátricos y, de acuerdo al estudio del ESPGHAN que incluye pacientes menores de 18 años, la incidencia es de 2.2 a 6.2 episodios por 1000 pacientes/año y una prevalencia del 8%, lo cual es mucho mayor a lo anteriormente descrito; sin embargo, su presentación es primordialmente en la edad adulta donde se mencionan 35.5 episodios por 1000 pacientes/año.<sup>12</sup> Cuando ocurre en pacientes pediátricos, la edad promedio de presentación es entre los siete y nueve años.<sup>9,12</sup>

La fisiopatología de la FQ se atribuye al transporte anormal de cloruro causado por mutaciones en el gen regulador de conductancia transmembrana de la FQ (CFTR) localizado en el cromosoma 7q31.<sup>8,9</sup> Se piensa que la obstrucción intestinal es debida a un complejo mecanismo de la alteración de la secreción y de su motilidad. La alteración en la función del CFTR reduce la secreción de cloruro y agua hacia la luz intestinal, que unido al incremento en la regulación del canal de sodio epitelial (ENaC), que a su vez aumenta la reabsorción de sodio y agua del moco intraluminal, predispone a la obstrucción intestinal.

**Cuadro 1.** Definiciones según el ESPGHAN

<i>Estreñimiento en FQ</i>	<i>SOID incompleto o inminente</i>	<i>SOID completo</i>
Dolor abdominal, distensión abdominal o ambos O	Dolor abdominal, distensión abdominal o ambos de corta evolución (días) Y	Obstrucción intestinal completa evidenciada por vómito de contenido biliar o ambos niveles hidroaéreos del intestino delgado en una radiografía Y
Disminución en la frecuencia de las evacuaciones en las últimas semanas o meses O	Masa fecal en la región ileocecal PERO Sin datos de obstrucción completa	Masa fecal en la región ileocecal Y
Aumento en la consistencia de la materia fecal en las últimas semanas o meses Y		Dolor abdominal, distensión abdominal o ambos
Los síntomas se resuelven con el uso de laxantes		

Se han observado otras alteraciones intestinales en pacientes con FQ que favorecen la obstrucción al incrementar la viscosidad o la motilidad intestinal, como la lentitud del tránsito intestinal debido a un proceso inflamatorio de base que causa disfunción neuromuscular entérica e hipertrofia de la pared intestinal que involucra la lámina muscular de la mucosa. Otros mecanismos que influyen en esta obstrucción a nivel del íleon terminal son: a) Insuficiencia pancreática causante del mal control en la absorción de grasa en el íleon distal, la cual inhibe el vaciamiento gástrico y retarda el tránsito intestinal; b) alteración en la secreción biliar y su captación activa por el íleon terminal.<sup>15-21</sup>

El SOID se ve principalmente en pacientes con fenotipos severos de la enfermedad, es decir, los que causan insuficiencia pancreática y que se relacionan con mutaciones clases I, II y III, aunque no en forma exclusiva, pues también se han descrito en pacientes con suficiencia pancreática y mutaciones clases IV y V, aunque en mucho menor grado.

De acuerdo a esta división, la ESPGHAN clasificó a los pacientes por su genotipo en: grave: 2 mutaciones graves de CFTR; leve: al menos una mutación leve de CFTR; indeterminado: una mutación indeterminada y otra grave del CFTR.<sup>12</sup> Se observó que 82% de los pacientes pediátricos con SOID tenía genotipo grave; 54% era homocigotos para la mutación ΔF508; 15%, genotipo indeterminado y solo 3%, genotipo leve.

Otros factores de riesgo en el SOID son el antecedente de íleo meconial, una enfermedad intercurrente que favorezca la deshidratación, por ejemplo una infección respiratoria o la exposición a clima caluroso; la suspensión del tratamiento con enzimas pancreáticas; los cambios en la dieta; el antecedente de un episodio previo de SOID.<sup>9-13,20,21</sup>

En el estudio del ESPGHAN 20% de los pacientes tuvieron más de un episodio de SOID en el curso de cinco años.<sup>12</sup> En 92% de los pacientes que tuvieron SOID se documentó insuficiencia pancreática y 44% tenían antecedente de íleo meconial al nacimiento.<sup>12</sup>

El cuadro clínico del SOID se caracteriza por datos de obstrucción intestinal como son dolor abdominal tipo cólico, distensión, vómito biliar e incapacidad para expulsar gases por el recto o para evacuar. El signo cardinal es una masa suave, móvil, generalmente no dolorosa, palpable sobre todo en la fosa iliaca derecha. En casos atípicos o de evolución prolongada debe descartarse apendicitis, absceso o mucocele apendicular, invaginación intestinal,

vólvulo, y menos frecuentemente enfermedad de Crohn. En pacientes que han recibido dosis altas de enzimas pancreáticas debe pensarse en fibrosis colónica, y en quienes han sido operados de abdomen se debe pensar en adherencias. En estos casos un ultrasonido abdominal, una tomografía computada o ambos estudios, permiten confirmar el diagnóstico.<sup>20</sup>

La radiografía simple de abdomen en posición de pie generalmente muestra niveles hidroáreos, dilatación de asas de intestino delgado, abundante materia fecal y una imagen similar al signo de "burbujas de jabón" (signo de Neuhauser) en la fosa iliaca derecha, que originalmente fue descrito para íleo meconial.

Los datos de la tomografía computada se observan en el colon derecho: engrosamiento de la pared, estriación mural, infiltración de los tejidos blandos mesentéricos e incremento de la grasa pericolónica.<sup>9,13,20,22,23</sup>

El tratamiento del SOID es muy variable ya que aún es empírico porque no se cuenta con estudios clínicos controlados, pero en general da buenos resultados.<sup>12,20,21</sup> En pacientes con SOID incompleto el objetivo del tratamiento por vía oral es lograr la salida de material viscoso hasta que éste sea claro y desaparezcan el dolor abdominal, la distensión y el vómito. Actualmente se recomienda usar soluciones orales isotónicas de agua y electrólitos para evitar fuga de líquido por el intestino e hipovolemia. El Cuadro 2 muestra las soluciones más utilizadas para el tratamiento del SOID incompleto.

En casos con SOID completo se recomienda hospitalización, hidratación endovenosa y sonda nasogástrica con succión. Se puede utilizar el diatrizoato (Gastrografin®) en enema bajo visión fluoroscópica con presión hidrostática hasta que se alcance el íleon terminal, a una dosis de 100 mL diluido en cuatro partes de agua, administrado por personal especializado ya que pueden producirse serias complicaciones como choque hipovolémico, perforación y enterocolitis necrosante.<sup>4,10,11,20,21,24</sup>

El tratamiento enérgico puede evitar una laparotomía. Un cuadro de obstrucción completa que no responde al uso de enemas o datos de perforación intestinal, requiere cirugía, en cuyo caso es necesario realizar una irrigación a través de una enterotomía para evitar resecar el intestino. En general, la morbimortalidad quirúrgica en estos casos es baja.<sup>9,10,12,20,21,25</sup>

Los pacientes difíciles de tratar pueden ser operados electivamente realizando un estoma continente modificado

**Cuadro 2.** Soluciones orales utilizadas para el tratamiento del SOID incompleto

Medicamento	Dosis	Efectos adversos
Polietilenglicol (PEG)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 2 g/kg/día, dosis máxima 80-100 g/día</li> <li>- En solución ya preparada, 20-40 mL/kg/h en las primeras 4 h, dosis máxima de 100 ml/kg o 4 L, la que sea menor</li> <li>- Si aun no tienen evacuaciones claras puede continuarse por otras 4 h, la dosis máxima es de 1 L/h en un período de 8 h</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Deshidratación</li> <li>- Desequilibrio hidro-electrolítico</li> </ul>
Diatrizoato (Gastrografin®)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Diluir la solución en 4 partes de agua o jugo</li> <li>- &lt;15 kg es de 15-30 mL</li> <li>- menores de 6 años 50mL</li> <li>- mayores de 6 años 100mL</li> <li>- A partir del segundo día se utiliza la mitad de la dosis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hipovolemia grave con choque</li> <li>- Diarrea, náusea y vómitos por irritación de la mucosa intestinal con irritación, erosión y sangrado.</li> </ul>
N-acetil cisteína	<ul style="list-style-type: none"> <li>- 30 ml de N-acetil cisteína al 20% diluidos en 120 mL de agua o jugo (50 mg/mL)</li> <li>- En menores de 7 años 2-3g</li> <li>- En mayores de 7 años 4-6g</li> <li>- También se puede utilizar como enema de retención a las mismas dosis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Náusea, vómito y diarrea</li> </ul>

(procedimiento de Malone) con el fin de realizar enemas anterorágrados para irrigar y evacuar periódicamente el intestino.<sup>26</sup>

Una vez resuelta la obstrucción, los pacientes deben recibir laxantes por vía oral y dieta con fibra y abundantes líquidos.<sup>10</sup> Además, se debe ajustar adecuadamente la dosis de enzimas pancreáticas, mejorar su biodisponibilidad al disminuir la acidez gástrica y conservar buena adherencia al tratamiento.<sup>10,20,21</sup>

Nuestra paciente tenía datos de ligera insuficiencia pancreática desde el primer año de vida que no fueron identificados; no causaron gran detención de crecimiento, ni síntomas respiratorios que requerían diagnóstico diferencial no obstante su persistencia y la falta de respuesta al tratamiento. Así pues, no habiendo establecido el diagnóstico de FQ, su problema comenzó con un cuadro de obstrucción intestinal y se operó sin haber pensado en SOID. En retrospectiva, la paciente tenía un cuadro clásico de SOID completo: antecedente de infección de vías respiratorias y un cuadro de obstrucción intestinal con vómito biliar, distensión, dolor cólico e imposibilidad para expulsar gases por el recto. Además, se palpaba la masa abdominal característica del SOID. La radiografía de abdomen tenía datos característicos de SOID: niveles hidroáreos, abundante materia fecal y un patrón granular con burbujas de aire en la fossa iliaca derecha que semejaba el signo de Neuhauser (Figura 1).

En nuestro país la incidencia de FQ es de 1 en 8,500 nacidos vivos, cifra baja en relación a la de otros países. Por eso, sus síntomas siguieron confundiéndose con enfermedades más frecuentes como neumonías, diarreas y desnutrición.<sup>27,28</sup> Como la incidencia de SOID en México es muy reducida, seguramente debido a que la sobrevida media de los pacientes es muy baja. En los países desarrollados la sobrevida ha mejorado mucho por varias razones: se realiza el diagnóstico en los primeros meses de vida; los pacientes se concentran en centros especializados; el uso enérgico e intensivo de antibióticos y apoyo nutricional. Todo esto ha favorecido la aparición de manifestaciones de la enfermedad menos frecuentes y severas. Además, en la gran mayoría de los pacientes con SOID se sabe de antemano que tienen FQ. Sólo encontramos dos informes de pacientes cuya primera manifestación de FQ fue, como en nuestro caso, el SOID; el de Pérez-Rueda y cols. en 1986 y el de Teixeira en 2006 en los que, el SOID fue la primera manifestación de FQ.<sup>29,30</sup>

## CONCLUSIÓN

El cuadro de obstrucción intestinal como primera manifestación de pacientes con fibrosis quística en edad escolar o adolescente es muy infrecuente. Los pacientes con fibrosis quística generalmente se diagnostican después

de la sospecha clínica que surge después de haber tenido un íleo meconial en el periodo neonatal, o infecciones de vías respiratorias de repetición. Este es un caso raro en el cual la oclusión intestinal fue el problema para conducir al diagnóstico de fibrosis quística después de la etapa neonatal.

## REFERENCIAS

1. Groff DB. Enfermedad meconial. In: Ashcraft KW, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL, eds. Cirugía Pediátrica. 3a ed. México: McGraw Hill Interamericana; 2002. p. 460-7.
2. Raso R, Stevenson C. Cystic fibrosis of the pancreas: a case history. *Rocky Mountain Med J* 1941;38:218-20.
3. Lezana-Fernández JL. Enfermedad digestiva en fibrosis quística. Guías clínicas para el diagnóstico y tratamiento. 1a ed. México: Intersistemas editores; 2008.
4. Shah U, Shafiq Y, Khan MA. Gastrograffin use in distal intestinal obstruction syndrome of cystic fibrosis. *J Ayub Med Coll Abbottabad* 2007;19:58-60.
5. Rosenstein BJ, Langbaum TS. Incidence of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1983;2:299-301.
6. Jensen KG. Meconium-ileus equivalent in a 15-year-old patient with mucoviscidosis. *Acta Paediatr* 1962;51:344-8.
7. Park RW, Grand RJ. Gastrointestinal manifestations of cystic fibrosis: a review. *Gastroenterology* 1981;81:1143-61.
8. Raia V, Fuiano L, Staiano A. The ESPGHAN Cystic Fibrosis Working Group: defining DIOS and constipation in cystic fibrosis with a multicenter study on the incidence, characteristics, and treatment of DIOS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;50:8.
9. Escobar MA, Grosfeld JL, Burdick JJ, et al. Surgical considerations in cystic fibrosis: a 32-year evaluation of outcomes. *Surgery* 2005;138:560-71.
10. Rubinstein S, Moss R, Lewiston N. Constipation and meconium ileus equivalent in patients with cystic fibrosis. *Pediatrics* 1986;78:473-9.
11. O'Halloran SM, Gilbert J, McKendrick OM, Carty HM, Heaf DP. Gastrografin in acute meconium ileus equivalent. *Arch Dis Child* 1986;61:1128-30.
12. Houwen RH, van der Doef HP, Sermet I, et al. Defining DIOS and Constipation in Cystic Fibrosis With a Multicentre Study on the Incidence, Characteristics, and Treatment of DIOS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2009;.
13. Weller PH, Williams J. Clinical features, pathogenesis and management of meconium ileus equivalent. *J R Soc Med* 1986;79(Suppl 12):36-7.
14. Millar-Jones L, Goodchild MC. Cystic fibrosis, pancreatic insufficiency and distal intestinal obstruction syndrome: a report of four cases. *Acta Paediatr* 1995;84:577-8.
15. Baxter PS, Wilson AJ, Read NW, Hardcastle J, Hardcastle PT, Taylor CJ. Abnormal jejunal potential difference in cystic fibrosis. *Lancet* 1989;1:464-6.
16. Gowen CW, Jr., Gowen MA, Knowles MR. Colonic transepithelial potential difference in infants with cystic fibrosis. *J Pediatr* 1991;118:412-5.
17. Jeffrey I, Durrans D, Wells M, Fox H. The pathology of meconium ileus equivalent. *J Clin Pathol* 1983;36:1292-7.
18. Zentler-Munro PL, Hodson ME, Batten JC. Meconium ileus equivalent in older patients with cystic fibrosis. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1983;287:501-2.
19. Adrian TE, McKiernan J, Johnstone DI, et al. Hormonal abnormalities of the pancreas and gut in cystic fibrosis. *Gastroenterology* 1980;79:460-5.
20. Colombo C, Ellemunter H, Houwen R, Munck A, Taylor C, Wilschanski M. Guidelines for the diagnosis and management of distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis patients. *Journal of cystic fibrosis : official journal of the European Cystic Fibrosis Society* 2011;10(Suppl 2):S24-8.
21. van der Doef HP, Kokke FT, van der Ent CK, Houwen RH. Intestinal obstruction syndromes in cystic fibrosis: meconium ileus, distal intestinal obstruction syndrome, and constipation. *Curr Gastroenterol Rep* 2011;13:265-70.
22. Pilling DW, Steiner GM. The radiology of Meconium Ileus Equivalent. *Br J Radiol* 1981;54:562-5.
23. Fields TM, Michel SJ, Butler CL, Kriss VM, Albers SL. Abdominal manifestations of cystic fibrosis in older children and adults. *Am J Roentgenol* 2006;187:1199-203.
24. Davidson AC, Harrison K, Steinfort CL, Geddes DM. Distal intestinal obstruction syndrome in cystic fibrosis treated by oral intestinal lavage, and a case of recurrent obstruction despite normal pancreatic function. *Thorax* 1987;42:538-41.
25. Khaitov S, Nissan A, Beglaibter N, Freund HR. Failure of medical treatment in an adult cystic fibrosis patient with meconium ileus equivalent. *Tech Coloproctol* 2005;9:42-4.
26. Clifton IJ, Morton AM, Ambrose NS, Peckham DG, Conway SP. Treatment of resistant distal intestinal obstruction syndrome with a modified antegrade continence enema procedure. *J Cyst Fibros* 2004;3:273-5.
27. Vazquez Alcantara KJ, Alejandre Garcia A, Garcia Sanchez Figueroa MC. Descripción clínica de pacientes con fibrosis quística en el Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias , 1995-2008. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex* 2009;22:84-91.
28. Pérez-Fernández L, Flores RC, López CE. Cystic Fibrosis in Mexican Children. *Int Pediatr* 1989;4:266-70.
29. Perez Rueda C, Michavila A, Pereda A, Ferrer Calvete J. Meconium ileum equivalent as a presenting form of cystic fibrosis. *An Esp Pediatr* 1986;25:125-7.
30. Teixeira RP, de Matos JR, Araújo EL, de Menezes MR, Albertotti CJ, Cerri GG. Qual o seu diagnóstico? *Radiol Bras* 2006;39:V-VI.