



Íleo meconial con perforación intestinal *in utero*. Reporte de un caso y revisión bibliográfica

Pedro Juan Cullen Benítez,* María Eugenia Pacheco Bárcenas,*
 Jorge Arturo Cardona Pérez,** David Melgoza Montañez,***
 Francisco Granados Navas,*** Samuel Karchmer ****

INTRODUCCIÓN

El íleo meconial es una obstrucción intestinal producida por un meconio denso y espeso, producto de una disminución drástica del contenido de agua en el meconio¹ y se considera complicado cuando se acompaña de volvulo, atresia y/o peritonitis meconial *in utero*. El íleo meconial tiene una frecuencia de 1 en 2,800 nacidos vivos y representa el 30% de los casos de obstrucción intestinal en el neonato. La mitad de ellos son complicados; la mortalidad de la peritonitis meconial al momento del nacimiento es de 50 a 60% y el 90% de los pacientes con íleo meconial padecen fibrosis quística.^{2,3}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Antecedentes perinatales: Madre de 41 años G2, P3, A1, C0 con embarazo normoevolutivo con control prenatal. Cariotipo de amniocentesis sin cromosomopatías. Acude por edema de miembros pélvicos (MP) y actividad uterina; USG con hidrops fetalis (líquido en cavidad peritoneal y edema subcutáneo); se realiza cesárea por sufrimiento fetal agudo. Al nacimiento amerita presión positiva intermitente (PPI) y masaje cardiaco por ausencia de esfuerzo respiratorio y bradicardia. Apgar 4/6/8. Ingresa a UTIN, se

realiza onfaloclisis y se inicia ventilación mecánica convencional (VMC) con presiones 40/5, ciclados 70x', FiO₂ 100% sin permitir disminución de parámetros por patrón restrictivo, por lo que se realiza paracentesis, obteniendo 23 mL de líquido amarillento cristalino. Citoquímico de líquido peritoneal: pH 8.0, densidad 1.012, proteínas 2,400, glucosa 33, leucocitos 1,000, eritrocitos 6,000, PMN 12%, monos 12%.

Exploración física: Peso 1,700 g (P > 95), Talla 36.5 cm (P25-50), PC 28 cm. Peso ideal: 1,100 g. Íntegro, con edema generalizado de predominio en miembros pélvicos, hipoventilación bilateral, sin estertores, ruidos cardíacos sin soplos, abdomen globoso con líquido en cavidad peritoneal, sin peristalsis, hígado a 3 cm del reborde costal derecho, testículo no palpable de lado izquierdo.

Evolución: Por datos de SDR grado III, se administra surfactante pulmonar (3 dosis); con respuesta satisfactoria. Al tercer día presenta conducto arterioso persistente (PCA) por lo que se intenta un cierre farmacológico con indometacina previas pruebas de función renal y plaquetas normales. A las 6 horas de la primera dosis presenta distensión abdominal con tensión de pared, drenaje gástrico por SOG, e hipotensión refractaria a volumen, por lo que se inicia aminas, albúmina y plasma. Radiografía de abdomen muestra ausencia de aire intestinal y calcificaciones en hemiabdomen inferior (*Figura 1*). Ultrasonido abdominal con líquido libre en cavidad y ausencia de imágenes quísticas. Al 7º día se realiza cierre quirúrgico de conducto arterioso por presentar aumento del diámetro del mismo con repercusión hemodinámica. Colon por enema con presencia de microcolon distal y tránsito intestinal con medio hidrosoluble reporta dilatación proximal de asas de intestino delgado. Al 9º día, pesando 1,350 g se hace laparotomía exploradora hallando quiste meconial gigante con perforación intestinal en íleo a 20 cm de la válvula ileocecal (*Figuras 2A, 2B y 2C*), se aplica N-acetil cisteína en íleo proximal obteniendo meconio espeso en forma de “pellets”; se realiza ileostomía y fistula mucosa.

* Residentes de Neonatología.

** Profesor de Neonatología.

*** Cirujano Pediátrico.

**** División de Ginecoobstetricia, Hospital Ángeles Lomas.

Correspondencia:

Dr. Samuel Karchmer

Hospital Ángeles Lomas, Vialidad de la Barranca s/n, Col. Valle de las Palmas, C.P. 52763, Huixquilucan, Edo. de Mex.

Correo electrónico: skarchmer@infosel.net.mx

Aceptado: 10-02-2006.

En el postquirúrgico continuó con apoyo ventilatorio, parenteral y antibioticoterapia con adecuada evolución que permitió su egreso a domicilio al día 65 de vida con ileostomía y fistula.

Se realizó prueba molecular para identificación de la mutación $\Delta F 508$ del gen regulador de conductancia transmembrana, la cual fue negativa.

DISCUSIÓN

La presencia de ascitis puede dar problema respiratorio restrictivo como sucedió en este paciente y es prioritario el manejo adecuado mediante una paracentesis; una vez controlado los aspectos ventilatorio y hemodinámico, debe descartarse eritroblastosis fetal, cardiopatía congénita con insuficiencia cardíaca y cromosomopatías que son las causas más comunes.³ La ascitis es una manifestación co-

mún en la peritonitis meconial. El abdomen suele estar constantemente distendido y en ocasiones puede haber un asa palpable en el cuadrante inferior derecho.¹ La radiografía de abdomen muestra, como en este paciente, apariencia de vidrio desplumado en casi toda la cavidad con calcificaciones; a veces hay aire libre en cavidad, pero esto es poco común.⁴ El pseudoquiste es el resultado de la reacción inflamatoria y no es fácil detectarlo por ultrasonido.⁵

Fisiopatogenia

El íleo meconial se caracteriza por un asa estrecha en la zona distal y un asa distendida en la zona proximal con meconio de color verde oscuro a negro y de consistencia muy viscosa descrita como "pellets". Éste contiene proteínas séricas no degradadas, disacáridas intestinales y enzimas lisosomales; el contenido de electrólitos está disminuido excepto el calcio que se encuentra aumentado.¹ Esto puede suceder por una insuficiencia pancreática, alteración en el funcionamiento de las glándulas intestinales o ambas. Sin embargo en el neonato predomina la disfunción glandular.

En el 50% de los casos el íleo meconial es simple, esto es únicamente con datos de obstrucción intestinal sin perforación y la otra mitad son complicados acompañándose de volvulo, atresia y/o peritonitis meconial (*Figura 3*). La peritonitis meconial es un proceso inflamatorio de la cavidad peritoneal inducido por el contacto con meconio.⁶ La reacción inflamatoria es intensa y su resolución varía según el momento de la perforación.

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad relacionada en muchos casos con íleo meconial. Se trata de una alteración en los canales de cloro transmembrana codificada por el gen regulador de conductancia transmembrana (CFTR) en el cromosoma 7q31.2.⁷

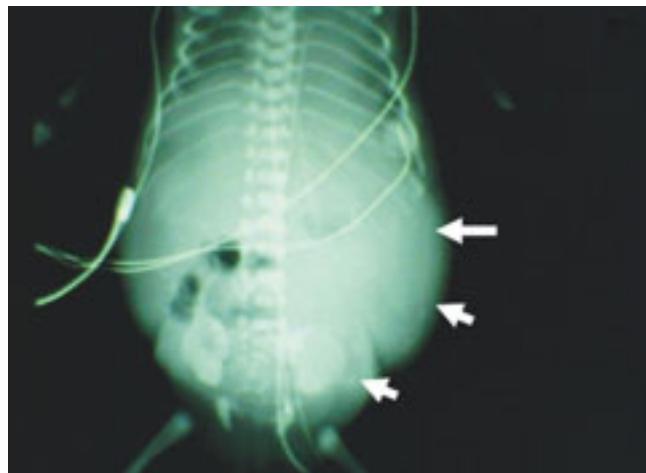


Figura 1. Radiografía simple de abdomen con ascitis y calcificaciones (flechas).

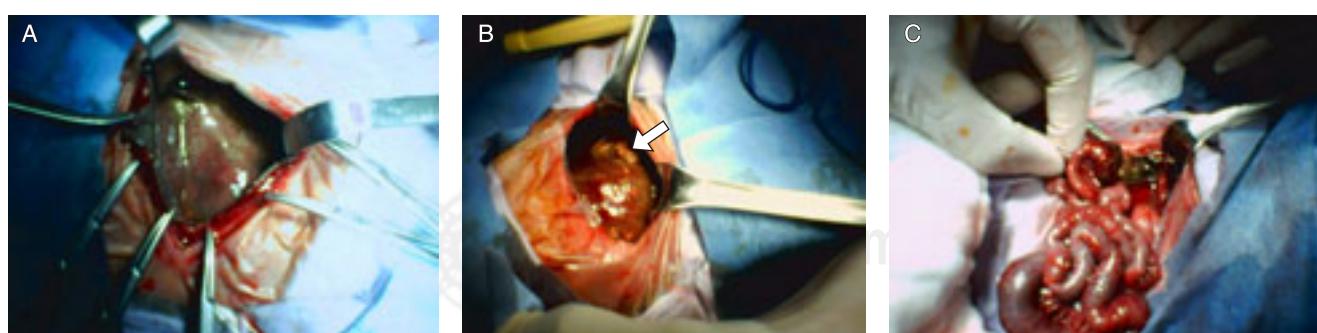


Figura 2. A. Saco del quiste meconial. B. Calcificaciones del quiste meconial (flecha). C. Asas proximales dilatadas y asas distales hipotróficas a la sección de colon.

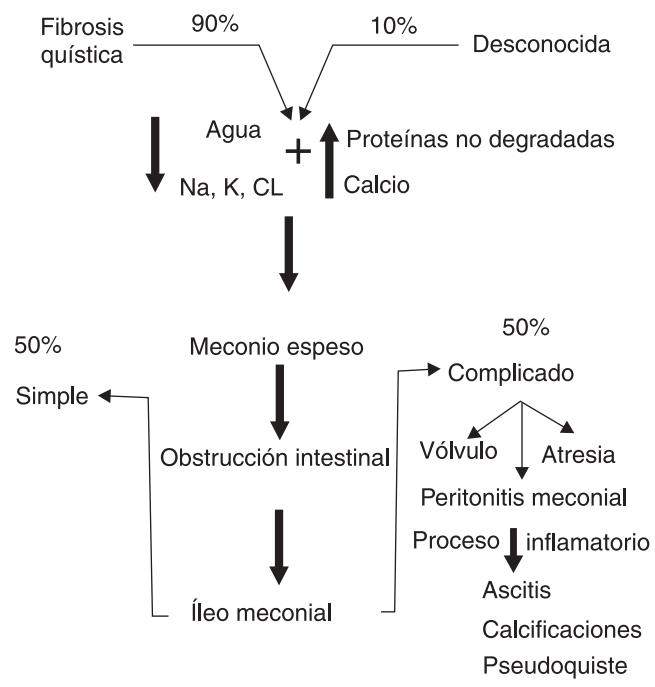


Figura 3. Esquema que ilustra el origen del íleo meconial y sus variantes.

Clasificación patológica

Tipo I: ascitis meconial masiva.

Tipo II: pseudoquiste gigante.

Tipo III: Calcificaciones intraabdominales, ascitis meconial y pseudoquiste.⁸

FIBROSIS QUÍSTICA

El diagnóstico de fibrosis (FQ) quística se basa en la sospecha por presencia de una o más características fenotípicas como carga genética familiar, íleo meconial entre otras, o una prueba positiva de tamizaje, más evidencia de la anomalía documentada por prueba de sudor o de la identificación de la mutación causante (CFTR).⁹

La prueba de sudor sigue siendo el estándar de oro para la confirmación de la FQ. Es inapropiada en las primeras semanas de vida porque puede haber una elevación transitoria normal y además la recolección es difícil. Así mismo, debe realizarse en pacientes clínicamente estables, bien hidratados, libres de enfermedad aguda y sin estar recibiendo mineralocorticoides. La única prueba de sudor aceptable es la *iontoforesis cuantitativa de pilocarpina* y debe ser realizada por un laboratorio experimentado.¹⁰

La clonación del gen responsable de la FQ y la identificación de las mutaciones que la produce mediante reacción en cadena de polimerasa (PCR) ha sido de gran ayuda para el diagnóstico temprano en recién nacidos. La prueba consiste en la búsqueda de la mutación FΔ508 en el gen regulador de conductancia transmembrana (CFTR) y detecta hasta el 80 a 95% de los casos ya que el resto se debe a otras mutaciones.⁹

Manejo

Los pacientes con diagnóstico de íleo meconial no complicado deberán someterse a colon por enema con medio de contraste hidrosoluble y la cirugía se reserva para aquéllos en los que falla dicha terapéutica.¹¹

Los pacientes con íleo meconial complicado requieren cirugía invariablemente, para lo que existen diversas técnicas, entre las que destacan la anastomosis primaria, que resulta demasiado arriesgada y la doble enterostomía¹² (*Figura 4*).

Pronóstico

Hasta 1948 todos los pacientes con íleo meconial complicado fallecían pero actualmente la sobrevida es superior al 40%.¹³ La mortalidad asociada a este padecimiento se debe en gran medida a causas respiratorias, infecciosas y propias de la prematuridad.^{14,15} Una vez descartado el diagnóstico de fibrosis quística, la sobrevida y la calidad de vida en el largo plazo es excelente.¹⁵

CONCLUSIONES

- El íleo meconial es poco frecuente y de baja mortalidad cuando es simple. Cuando hay peritonitis meconial, la mortalidad llega hasta 40%.
- El éxito se logra con el diagnóstico temprano (prenatal de preferencia), soporte intensivo, y la resolución quirúrgica oportuna.
- Este fue un caso de íleo meconial complicado con peritonitis meconial con perforación tipo III.
- El apoyo respiratorio, el tratamiento hemodinámico del conducto arterioso, el soporte nutricional parenteral total temprano y el evitar complicaciones infecciosas fueron fundamentales para lograr una adecuada resolución.
- La estratificación temprana de las prioridades permite un tratamiento quirúrgico exitoso.
- Se ubicó en el 10% de los pacientes con peritonitis meconial sin fibrosis quística.
- Sin embargo la prueba molecular detecta el 95% de los casos, por lo que aún es necesario realizar la iontoforesis después del primer año de vida.

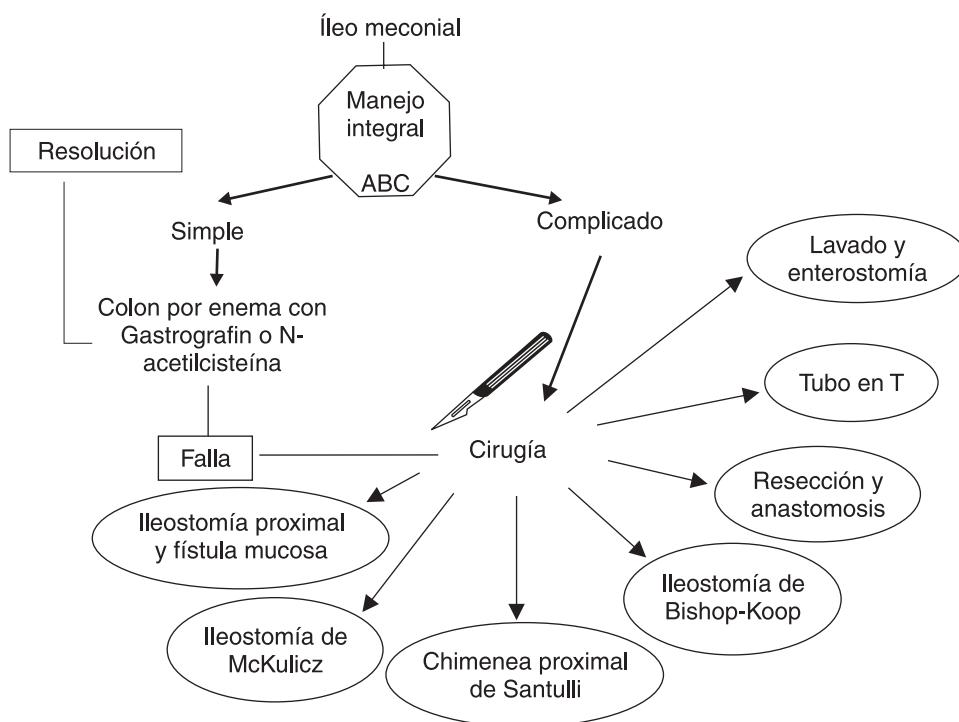


Figura 4. Esquema de manejo del íleo meconial (ver texto).

REFERENCIAS

- Whitcomb D. Hereditary and childhood disorders of the pancreas, including cystic fibrosis. In: Feldman M. *Sleisenger & Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease*. Philadelphia: Elsevier, 2002: 888-891.
- Caniano DA, Beaver BL. Meconium ileus: a fifteen-year experience with forty-two neonates: *Surgery* 1987; 102(4): 699-703.
- Berseth CL. Trastornos del intestino y del páncreas. In: Taeusch HW. *Tratado de Neonatología de Avery*. Madrid: Harcourt, 2000: 920-923.
- Loening-Baucke V, Kimura K. Failure to pass meconium: diagnosing neonatal intestinal obstruction. *Am Fam Physician* 1999; 60(7): 2043-2050.
- Ekoldt F, Heling KS. Meconium peritonitis and pseudo-cyst formation: prenatal diagnosis and postnatal course. *Perinatal Diagnosis* 2003; 23(11): 904-908.
- Sargent F, Marret S. Management of meconium peritonitis: a remarkable case of meconium peritonitis diagnosed antenatally. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003; 32(6): 575-581.
- Anirban M. *Diseases of Infancy and Childhood*. In: Kumar V. *Robbins and Cotran: Pathologic Basis of Disease*. Philadelphia: Elsevier, 2005: 489-495.
- Tseng JI, Chou MM. Meconium peritonitis *in utero*: prenatal sonographic findings and clinical implications. *J Chin Med Assoc* 2003; 66(6): 355-359.
- Rosenstein BJ. What is a cystic fibrosis diagnosis? *Clinics Chest Med* 1998; 19(3): 423-441.
- LeGrys VA. Sweat testing for the diagnosis of cystic fibrosis: Practical considerations. *J Pediatr* 1996; 129(6): 892-897.
- Rescorla FJ, Grosfeld JL. Contemporary management of meconium ileus. *World J Surg* 1993; 17(3): 318-325.
- Mahaffey SM. *Meconium Syndromes and Cystic fibrosis* in: Oldham KT. *Surgery of infants and children*. Philadelphia: Lippincott-Raven, 1997: 898-912.
- Warner BW. *Meconium Syndromes* in: Townsend JR. *Sabiston Textbook of Surgery*. Philadelphia: Elsevier, 2004: 2111-2112.
- Donnison AB, Schwachman H. A review of 164 children with meconium ileus seen at the Children's Hospital Medical Center Boston. *Pediatrics* 1966; 37(5): 833-850.
- Fuchs JR, Langer JC. Long-term outcome after neonatal meconium obstruction. *Pediatrics* 1998; 101(4): E7.