

11237
ces
108

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

"DR. FEDERICO GOMEZ"



TESIS CON
VALIA DE ORO

ILEO MECONIAL: Revisión de 10 años en el Hospital
Infantil de México "Federico Gómez"

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el Título de
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

P r e s e n t a

DR. JOSE DE JESUS RIOS ALBA

Asesor de Tesis: Dr. JAIME NIETO ZERMEÑO

México, D. F.

[Signature]
1984



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

C O N T E N I D O

	NO. PAGINA
CAPITULO I	CONCEPTOS GENERALES
	1-1. Introducción. 1-2. La Fibrosis Quística del Páncreas. 1-3. El Ileo Meconial.
	2
CAPITULO 2	HIPCTESIS
	7
CAPITULO 3	ANTECEDENTES Y PLANTEAMIENTO DEL - PROBLEMA
	9
CAPITULO 4	OBJETIVOS DEL ESTUDIO
	12
CAPITULO 5	MATERIAL Y METODO
	14
CAPITULO 6	RESULTADOS
	6.1. Ficha de Identificación. 6.2. Antecedentes Personales 6.4. Cuadro Clírico 6.5. Exploración Física 6.6. Datos de Laboratorio 6.7. Estudio Radiológico 6.8. Procedimiento Quirúrgico 6.9. Complicaciones Trans-operatorias 6.10. Manejo Post-operatorio 6.11 Pruebas Específicas de Diagnóstico 6.12. Letalidad 6.13. Sobrevida 6.14. Estancia Hospitalaria 6.15. Estudio Anatomopatológico.
	17
CAPITULO 7	DISCUSION
	7.1. Incidencia 7.2. Antecedentes en el Ileo Meconial 7.3. Diagnóstico Clínico 7.4. Hallazgos Radiológicos 7.5. Diagnóstico Temprano de la F.Q. 7.6.- Procedimiento Quirúrgico 7.7. Complicaciones del Ileo Meconial 7.8. Sobre

CAPITULO I

**CONCEPTOS
GENERALES**

I. I. INTRODUCCION

El ileo meconial es un cuadro de obstrucción intestinal en el período neonatal, secundario a la formación de meconio anormalmente espeso que se detiene a nivel del ileon terminal, en ausencia de alteraciones en la pared intestinal. (1)

Este proceso está íntimamente relacionado con la fibrosis quística o mucoviscidosis (1). Considerándose al ileo meconial como la manifestación clínica más temprana de dicha enfermedad (2). Se reporta que entre un 7 y un 25% de los casos de fibrosis quística, presentan en su historia el fenómeno obstructivo neonatal. (15) (7) (10). Una vez establecida esta relación, se hace difícil el estudio por separado de ambas entidades; por lo que habrá de adentrarse en los mecanismos fisiopatológicos presentes en la mucoviscidosis para comprender e interpretar los hallazgos encontrados en el ileo meconial.

I. 2. LA FIBROSIS QUISTICA DEL PANCREAS

Se trata de una enfermedad generalizada genéticamente determinada, multiglandular, y que incluye a la función exócrina del páncreas. Inicialmente las alteraciones pancreáticas fueron consideradas las más importantes en la enfermedad, sin embargo posteriormente se reconoció que las glándulas salivales y las productoras de moco están igualmente afectadas. Así que el término "fibrosis quística del páncreas" resulta en la actualidad injustificado. Sin embargo, hasta el momento ningún otro término sugerido ha sido reconocido como el más apropiado; por lo que carece de valor el reemplazarlo por otro nombre que será igualmente cambiado al conocerse mejor las bases metabólicas del padecimiento. (19)

La incidencia de la fibrosis quística en la población caucásica es aproximadamente de 1 x 3100 nacidos vivos, sin diferencia en la afectación por sexos. El desorden es muy raro en negros y en orientales, lo que explica su baja incidencia en nuestro medio. (19)

Característicamente los padres de los enfermos no están afecta

dos, pero la incidencia en los hermanos es alta. La mayoría de los autores piensan que la fibrosis quística aparece en homocigotos para un gen autosómico recesivo, (19) sin embargo esto no es ampliamente aceptado. Las diferencias de opinión son debidas, - en parte, al amplio espectro de manifestaciones clínicas y en -- parte, a la ignorancia hasta el momento, del defecto básico; que es heredado.

Las alteraciones en la fibrosis quística inician en la vida - fetal temprana, pero la gestación es de duración normal y sin -- accidentes, lo que explica el porqué la tasa de abortos no está aumentada en las familias afectadas, apreciándose sólo que el peso del producto al nacimiento, está reducido. Se acepta que la enfermedad no se manifiesta durante la vida prenatal a menos que se asocien situaciones graves como el ileo, vólvulus, atresia o amputación intestinal; por lo que en general, el feto alcanza su desarrollo intrauterino normal y logra llegar a su término porque la afectación orgánica no es esencial para el desarrollo fetal. (19)

Sin embargo, a pesar de que la mucoviscidosis es una enfermedad de la vida postnatal, algunos cambios patológicos y algunas - manifestaciones clínicas, como el ileo meconial, ya están presentes desde el nacimiento.

Es por esto que la fibrosis quística se presenta como un ejemplo de las malformaciones congénitas estructurales y errores congénitos del metabolismo, que a pesar de que se originan en la vida embrionaria y de estar genéticamente determinados, sus manifestaciones se inician hasta después del nacimiento. (19)

La destrucción secundaria del páncreas y de otros órganos afectados en la enfermedad fibroquística, es debida a la incapacidad del organismo de producir secreciones normales por las glándulas exócrinas, particularmente las productoras de moco. (19)

La afectación de las glándulas sudoríparas es igualmente evidente, y es un hecho el que las concentraciones de cloruro y sodio en el sudor, constituyen el hallazgo más común y constante de la enfermedad; aunque en los primeros días de la vida esto no --- siempre sucede. (20)

Generalmente la participación pulmonar domina el cuadro clínico-

co y determina el pronóstico del paciente. En la década de los - 50s, más de la mitad de los niños sucumbían antes de cumplir los 10 años de edad; más del 80% antes de cumplir los 20 años; y casi ninguno llegaba a los 30 años de vida. (20)

El tratamiento está encaminado hacia medidas sintomáticas y al control de las complicaciones, en base al cuidado general del paciente; de la infección pulmonar recurrente; el mantenimiento de un estado nutricional adecuado; y en la prevención y reposición - de las pérdidas anormales de sales. (20)

En años recientes, la profilaxis agresiva y los regímenes terapéuticos dirigidos contra las complicaciones pulmonares, han mejorado el pronóstico de la enfermedad. (20)

1.3. EL ILEO MECONIAL

El término ya ha sido definido al iniciar el capítulo, por lo que únicamente recalcamos que éste está confinado a la forma específica de obstrucción intestinal, por meconio anormalmente espeso, que se presenta en neonatos portadores de fibrosis quística del páncreas.

En las estadísticas norteamericanas, se refiere como segunda - causa de obstrucción intestinal intrínseca durante el período neonatal; desconociéndose la incidencia de este proceso en nuestro - medio.

Son múltiples las teorías propuestas para explicar la instalación del fenómeno obstructivo. Entre éstas destacan las siguientes: 1.- Que la insuficiencia pancreática es causa de deficiente digestión proteica del meconio, lo que condiciona la consistencia espesa del mismo; y 2.- Que la afectación intrínseca que existe en todas las glándulas de la economía, principalmente en las productoras de moco, condicione que las células caliciformes intestinales produzcan un meconio chicloso y denso. (19)

Independientemente de la causa de estas características anormales del meconio, éste actúa como una barrera impenetrable frente a la propulsión del aire y líquido a través del tubo intestinal, y como un factor que predispone a la perforación y a la peritonitis meconial, entre otras muchas complicaciones. Esta situación

explica por qué el ileo meconial constituye una patología sumamente difícil, y el carácter quirúrgico que prevalece ante su diagnóstico.

El carácter multisistémico de la patología de base, encierra una mortalidad muy elevada; misma que se incrementa aún más en relación directamente proporcional al tiempo transcurrido entre el nacimiento del niño y el establecimiento del tratamiento adecuado.

CAPITULO 2

HIPOTESIS

HIPOTESIS:

El Ileo Meconial es un padecimiento raro en nuestro medio, debido a lo infrecuente de la fibrosis quística del páncreas; y a pesar del tratamiento multidisciplinario es causa de una elevada mortalidad.

CAPITULO 3

**ANTECEDENTES Y
PLANTEAMIENTO DEL
PROBLEMA**

Fué Landsteiner, en 1905, el primero en llamar la atención en la asociación de obstrucción intestinal por meconio espeso, en el neonato, con cambios histopatológicos del páncreas. (3) Posteriormente Kornblith y Othani en 1929 y más tarde Hurwitt y Arnheim recalcaron el fenómeno al reportar la asociación de ileo meconial con estenosis congénita de los conductos pancreáticos. (21) (22)

En 1936 Fanconi y cols, relacionaron la presentación de insuficiencia pancreática con la enfermedad pulmonar crónica, sugiriendo el término de "fibrosis quística", (23); y dos años más tarde, Anderson puntualizó la constancia con la que el ileo meconial se presenta como primera manifestación de fibrosis quística. (24)

Profundizando aún más esta patología, Farber en 1944, encontró la relación entre la deficiencia de enzimas pancreáticas con las anomalías del meconio. Además por haber detectado anomalías en el moco de todas las secreciones corporales, sugirió el término "mucoviscidosis" y predijo que los sobrevivientes del evento obstructivo intestinal neonatal podrían desarrollar síntomas de fibrosis quística del páncreas en edades posteriores. (5)

Fué hasta 1946, cuando Glanzmann propone que el ileo meconial, podría ser secundario a la secreción intestinal de moco anormal. (6)

Siguiendo esta idea, Bodian en 1952 en sus investigaciones publicadas enfatizó el que la producción de moco intestinal anormal constituía el principal factor etiológico en el síndrome obstructivo; sin dejar de reconocer la presencia de las deficiencias enzimáticas pancreáticas coadyuvantes. (7)

Estudiando el contenido duodenal de los pacientes con mucoviscidosis, en 1957 Di Sant' Agnese y cols, describieron una mucoproteína anormal en sus propiedades fisicoquímicas, lo que apoyó aún más la teoría previa. (8)

Oppenheimer y Esterly en 1962, publicaron un trabajo describiendo los hallazgos encontrados en 18 pacientes autopsiados, portadores de fibrosis quística y que tenían el antecedente de haber cursado con ileo meconial. Encontraron que en 3 casos las lesiones pancreáticas no existían, mientras que en otros 2 éstas eran severas. Por sus observaciones propusieron que la posibilidad de

que la alteración de las glándulas caliciformes del intestino delgado, condicionaran excesiva producción de moco anormal y que así éste fuera el factor principal en la etiología del ileo meconial. (10)

La proposición de Oppenheimer fue analizada un año más tarde - por Thomadis y Arey (9), quienes encontraron en sus casos de características similares al estudio previo, grave afectación glandular intestinal con compromiso pancreático leve; y por otro lado pacientes con escaso compromiso de glándulas intestinales en pacientes sin ileo meconial pero portadores de fibrosis quística -- del páncreas.

No se había considerado forma de tratamiento hasta 1948 cuando Hiatt y Wilson describieron un método de remover el meconio anormal del intestino con supervivencia de 5 a 8 pacientes tratados - con este método. (15)

Desde entonces, otras técnicas quirúrgicas han sido sucesivamente publicadas y utilizadas; no obstante, la supervivencia se ha -- mantenido en tasas bajas, debido sobre todo, a las complicaciones pulmonares secundarias a la mucoviscidosis.

CAPITULO 4

**OBJETIVOS DEL
ESTUDIO**

Con los conceptos expuestos en el capítulo previo, es claro que el ileo meconial es una manifestación temprana de un padecimiento multisistémico, que se transmite genéticamente, que predomina ampliamente en la raza caucásica y cuya mortalidad, pese a los avances anestésicos, quirúrgicos y de medicina crítica neonatal, continúa siendo muy elevada aún en los mejores centros hospitalarios.

Es ya una costumbre en México mencionar la frase "no existen estadísticas al respecto"; y en el caso del ileo meconial, no hay excepción. Es por éllo, que se desconoce la incidencia real del fenómeno. Si bien, es cierto que se trata de una entidad infrecuente en nuestro país, el ileo meconial se presenta; y con él una serie de circunstancias propias que lo hacen ser considerado como una de las emergencias quirúrgicas de mayor morbimortalidad en el período neonatal.

Al intentar profundizar en el tema, nos encontramos que la literatura mundial no es muy extensa al respecto, predominando en los trabajos publicados los temas de investigación sobre las características fisicoquímicas del meconio y las bases fisiopatológicas de algunos aspectos de la fibrosis quística, con escasas referencias sobre los aspectos clínicos del ileo meconial. En nuestro medio, la literatura es aún más escasa y no existe ninguna revisión previa sobre el tema en el Hospital Infantil de México.

El objetivo de este trabajo es intentar conocer el comportamiento del ileo meconial, en los últimos diez años en el Hospital Infantil de México para así, determinar la frecuencia de presentación, las dificultades diagnósticas, los resultados de las técnicas quirúrgicas empleadas y su evolución clínica posterior.

Los resultados de este trabajo retrospectivo serán comparados con los publicados en la literatura norteamericana, y las conclusiones así obtenidas, podrán ser utilizadas en futuras investigaciones prospectivas en el campo del estudio fisiopatológico, que oriente a la detección de los embarazos con mayor riesgo para fibrosis quística, facilite un diagnóstico temprano en el neonato -- con síndrome de obstrucción intestinal, mejore el resultado de los procedimientos quirúrgicos y el manejo médico de apoyo para así -- cambiar progresivamente el pronóstico tan pesimista de morbimortalidad, que en la actualidad les espera a los recién nacidos afectados.

CAPITULO 5

**MATERIAL Y
METODO**

Se revisaron los expedientes del Archivo Clínico y Bioestadísticas del Hospital Infantil de México Dr. Federico Gómez" manejados entre el 1 de enero de 1972 y el 1 de enero de 1982, separando todos aquellos que en sus diagnósticos finales de egreso incluían el de Ileo Meconial.

Se eliminaron todos a quienes no se logró demostrar el diagnóstico con claridad.

A los casos confirmados clínica e histopatológicamente se les analizaron los siguientes datos:

Ficha de Identificación:	Edad, sexo, procedencia y transferencia.
Antecedentes familiares:	Fibrosis quística ó enfermedad pulmonar crónica, diabetes mellitus, síndrome de malabsorción intestinal y síndrome obstructivo intestinal neonatal.
Antecedentes personales:	Número de gestación, características del embarazo, edad gestacional características y tipo de parto, -medicación durante el trabajo de -parto, infección materna, calificación de Apgar y peso al nacimiento.
Cuadro clínico:	Edad al inicio, vómito de contenido biliar, distensión abdominal, -ausencia de evacuaciones, irritabilidad, rechazo al alimento y otros.
Exámen Físico:	Hidratación, estado neurológico, -crisis convulsivas, insuficiencia respiratoria, ictericia, distensión abdominal, visualización de asas, -percusión abdominal, palpación de meconio duro, tacto rectal y compromiso pulmonar.
Laboratorio de ingreso:	Bh, TP, electrolitos y bilirrubinas.
RX:	Simple de abdomen AP y PA Tórax, -- Colon por enema.

Diagnóstico:	Electrolitos en sudor por ointof <u>o</u> resis, contenido enzimático duode <u>n</u> nal, grasa en heces, hallazgos -- transquirúrgicos e histopatología.
Tratamiento Médico:	Tipo y resultados
Tratamiento Quirúrgico:	Tipo, hallazgos y resultados.
Ambos:	Días de estancia, evolución clín <u>i</u> ca, complicaciones respiratorias, infecciones, apoyo ventilatorio, - alimentación parenteral, sustituv <u>i</u> tivos enzimáticos pancreáticos.
Mortalidad:	Edad, causa y estudio anatomopalo <u>l</u> ológico. Mortalidad inmediata, mediata y -- tardía.
Sobrevivientes:	Edad al egreso, condiciones de --- egreso, tiempo de seguimiento, com <u>p</u> licaciones, curva ponderal y nu <u>t</u> ricional, complicaciones metabóli <u>c</u> as intercurrentes.

Para su evolución se recopilaron todos esos datos en una hoja de concentración siguiendo el mismo orden descrito.

Debido al tamaño de la muestra los datos obtenidos no fueron - objeto de análisis estadístico por lo que únicamente se analiza-- ron medias y porcentajes.

CAPITULO 6

RESULTADOS

Se revisaron 42 expedientes de los cuales solamente se detectaron 7 casos de Ileo Meconial con hallazgos clínicos, macroscópicos transquirúrgicos y con corroboración histopatológica.

Ninguno de los pacientes estudiados había recibido tratamiento previo y en todos el diagnóstico fue establecido en este Hospital.

6.1 Ficha de Identificación

Las edades al ingreso variaron de uno a diez días de vida, -- con una media de 3.7 días. (Tabla 1)

El sexo masculino predominó ampliamente con 6 de los 7 casos, correspondiendo a un 85.7%. (Tabla 1)

CASO	EDAD	SEXO
1	2/30	M
2	2/30	M
3	5/30	M
4	2/30	M
5	4/30	M
6	1/30	M
7	10/30	F

Solamente 2 de los pacientes fueron transferidos de otros centros hospitalarios; uno desde Tuxtla Gutiérrez, Chis. (caso 1) y otro del Distrito Federal (caso 6). El resto acudieron directamente al servicio de Urgencias del HIM.

Tres pacientes acudieron procedentes de esta ciudad, 2 más del Estado de México, 1 caso de Veracruz y otro de Chiapas.

6.2 Antecedentes Familiares

En la Historia Clínica no se encontró el antecedente de fibrosis quística en ninguno de los casos. Tampoco había antecedentes familiares de neumopatía crónica, síndrome de malabsorción intestinal o de síndrome de obstrucción intestinal baja sugestiva de ileo meconial.

Dos de los pacientes presentaron historia familiar de diabetes mellitus no insulino dependiente y el caso número 6 refería un -- hermano con antecedentes de atresia intestinal corregida quirúrgicamente.

6.3. Antecedentes Personales

De los 7 casos estudiados, solamente 2 fueron productos del primer embarazo, el resto procedían de madres multíparas.

Todos, excepto uno fueron productos de gestaciones de término con peso adecuado al nacimiento. El peso varió de 3100 a 3250 gr. La excepción fue el caso número 5 con 34 semanas de edad gestacional y un peso de 2350 gr. al nacimiento, que fue obtenido por operación cesárea indicada por ruptura prematura de membranas de 12 hrs. de evolución. Este fue el único caso en que se reportó polihidramnios. En los otros 6 pacientes el trabajo de parto se reportó de duración y caracteres normales.

Todos fueron calificados con Apgar superior a 7 a los cinco minutos a excepción del caso 2 que fue calificado con 5.

6.4. Cuadro Clínico

El inicio de las manifestaciones clínicas varió desde el nacimiento hasta las 72 hrs. de vida, con una media de 12.8 hrs.

Los datos constantes fueron: vómitos de contenido biliar, distensión abdominal y ausencia de evacuaciones ya que los 7 pacientes los presentaron (Tabla 2).

Además, 5 de los 7 recién nacidos ingresaron refiriendo ictericia, representando un 71.4%. (Tabla 2).

En ningún caso se refirió insuficiencia respiratoria, hipertermia, irritabilidad o rechazo al alimento.

C A S O	No.	%
DISTENSION ABD.	7	100 %
VOMITO	7	100 %
AUSENCIA DE EVAC.	7	100 %
ICTERICIA	5	71.4 %

TABLA 2.- CUADRO CLINICO. CASOS DE ILEO MECONIAL.
7 CASOS 1972-1982.

6.5. Exploración Física

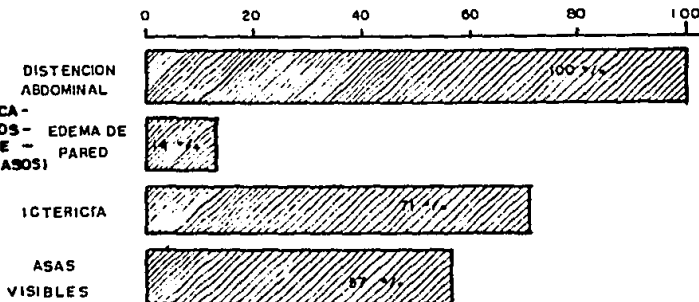
El examen clínico reportó en todos los casos, distensión abdominal importante (100%) y en 4 pacientes se apreció dibujo de asas sobre la pared abdominal (57%). Se notó tinte icterico generaliza

do en 5 de ellos (71 %).

Un sólo paciente (14%) presentó edema de la pared abdominal.

(Fig. 1)

FIG.1- INSPECCION CLINICA-
AL INGRESO DE LOS-
CASOS DE ILEO ME-
CONIAL (TOTAL 7 CASOS)
H.I.M.



En cuanto a la peristalsis, ésta se encontró reportada con características "de lucha" en 2 casos (28.5%); estuvo francamente disminuida en 4 (57%) y solamente en uno (14%) hubo "silencio abdominal" y que correspondió al caso de peritonitis fibrinopurulenta secundaria. (Fig. 2)

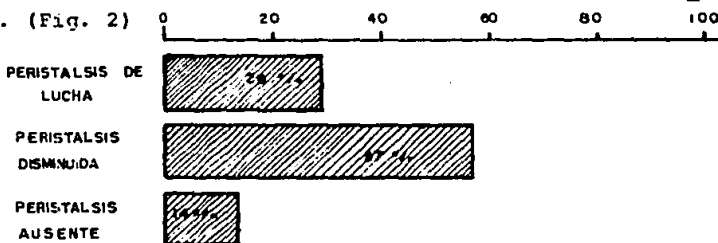


FIG.2- AUSCULTACION ABDOMINAL AL INGRESO DE LOS CASOS DE ILEO MECONIAL (TOTAL 7 CASOS) H.I.M.

Se palpó tumoración abdominal única o múltiple en sólo 2 casos (28.5%). Además la percusión resultó con timpanismo en hemiabdomen superior y matidez en el hemiabdomen inferior en los 7 pacientes explorados (100%). (Fig.3)

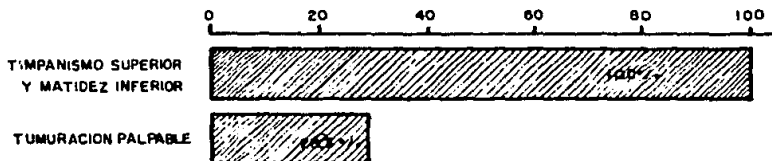


FIG.3- PERCUSION Y PALPACION ABDOMINAL AL INGRESO DE LOS CASOS DE ILEO MECONIAL (TOTAL 7 CASOS) H.I.M.

El tacto rectal se reportó ámpula rectal vacía, con ausencia de salida de aire y con moco blanquecino en la totalidad de los casos (100%). Se reportaron además datos de ano estenótico en 3 de ellos (42%). (Fig. 4)

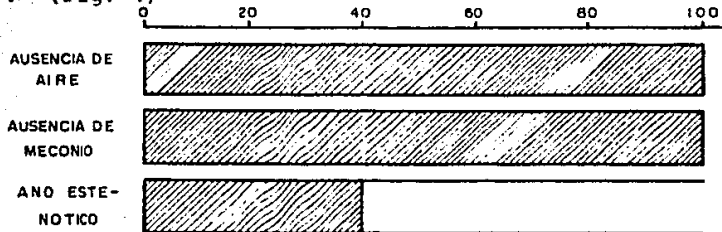


FIG. 4.- HALLAZGOS AL TACTO RECTAL AL INGRESO DE LOS PACIENTES CON ILEO MECONIAL (TOTAL 7 CASOS) H.I.M.

Ningún caso presentó datos de compromiso pulmonar a excepción del caso 4 que presentó datos de insuficiencia respiratoria restrictiva secundaria a la distensión abdominal.

El caso número 6 además era portador de hidrocele bilateral - comunicante.

No se detectaron otras malformaciones aparentes.

6.6. Datos de Laboratorio

Las cifras de hemoglobina al ingreso variaron entre 14.3 gr. y 21.6 gr. con una cifra media de 16.5 gr.

Los leucocitos fueron reportados abajo de 4000/cc en 2 pacientes y en ninguno se encontró leucocitosis mayor de 15000/cc.

El tiempo de protrombina en 5 casos fue bajo (10 a 60%) y en los otros 2 la cifra fue mayor del 85%.

Dos pacientes requirieron determinación de cifras de bilirrubinas séricas reportándose en un caso BT de 15.1 mg% con franco predominio de la bilirrubina no conjugada. El otro con BT de -- 6.6 mg% con BI de 6.3 mg%.

6.7. Estudio Radiológico

El estudio simple de abdomen, en posición de pie, mostró gran dilatación de asas de intestino delgado en los 7 pacientes (100%). En otros 3 (42.8%) además se visualizó imagen en "vidrio despolido".

Ningún caso presentó imagen de aire en colon o niveles hidroaére-

OS.

A 5 de los 7 pacientes se les practicó al ingreso, estudio bariado (colon por enema) reportándose en todos (100%) imagen de "microcolon". (Fig. 5)

En ninguno se refirió aire libre subdiafragmático, calcificaciones intra-abdominales o escrotales, etc.

El estudio radiológico de tórax en los 7 recién nacidos fue interpretado como normal.

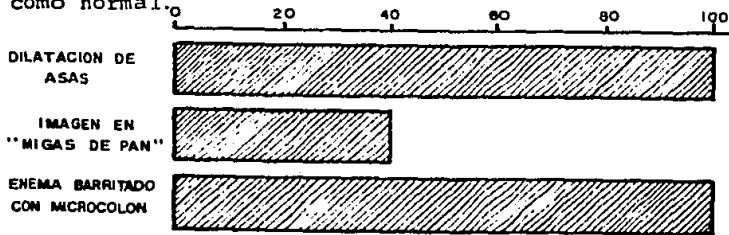


FIG. 5.- HALLAZGOS RADIOLOGICOS AL INGRESO DE LOS - PACIENTES CON ILEO MECONIAL (TOTAL 7 CASOS) H.I.M.

6.8. Procedimiento Quirúrgico

Todos los casos fueron intervenidos quirúrgicamente antes de 24 hrs. de su ingreso a la Institución. Todos con diagnóstico pre-operatorio de Síndrome de Oclusión Intestinal Baja.

- a.- Hallazgos.- se encontró líquido libre en cavidad abdominal en los 7 pacientes operados (100%), y en 2 de ellos la presencia de tapones de meconio duros, de coloración verde grisácea, libres en la cavidad peritoneal (28.5%). (Fig. 6) Todos presentaron distensión de algún segmento del ileon con gran dilatación del asa proximal; y en 5 pacientes (71.4%) - la apariencia de "intestino de pollo" tanto del ileon distal a la obstrucción, como del colon. En los 2 casos restantes, el meconio impactado llegaba hasta el ciego. Dos presentaron perforación intestinal (28.5%); uno de ellos en colon ascendente a 5cm. de la válvula ileo-cecal, con bordes necróticos y dilatación de dicha porción. El otro a 20 cm. de la válvula ileo-cecal, con diámetro mayor de 4-6 cm., localizada en el borde antimesentérico del fleon terminal. Las dos perforaciones mostraban signos francos de "sufrimiento de asa" y a través de ellas se apreció salida de tapones

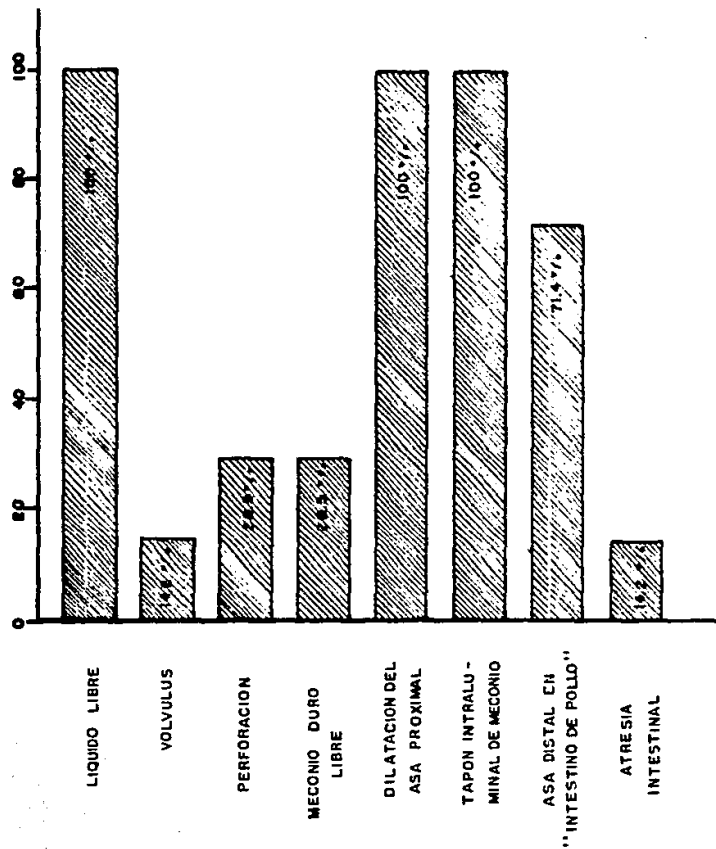


FIG. 6.- HALLAZGOS QUIRURGICOS DE LOS CASOS DE ILEO - MECONIAL. TOTAL 7 CASOS. N. I. M.

C A S O	LOCALIZACION DE LA OBSTRUCCION	EXTENCION OBSTRUCCION	T X	Q X	OTROS HALLAZGOS
1	10 Cm. DE VALVULA I. C.	30 Cm.	BK + RESECCION	30 Cm. ILEON	LIQUIDO LIBRE
2	15 Cm.	40 Cm.	BK + RESECCION	40 Cm	VALVULAS 13 VUELTASI LIQUIDO LIBRE SUFRIMIENTO DE ASA
3	70 Cm.	20 Cm.	BK + TRANSANASTOMOTICA	RESECCION DE 42 Cm.	ATRESIA INTESTINAL TIPO I, SUFRIMIENTO DE ASA GRAN DILATACION PROXIMAL Y GASTRICA.
4	CIEGO Y 20 Cm. DE ILEON TERMINAL	20 Cm.	BK + RESECCION	20 Cm.	LIQUIDO LIBRE MECONIO EN COLON
5	40 Cm.	20 Cm.	BK + GLASTROSTOMIA		LIQUIDO LIBRE
6	CIEGO COLON ASCEN DENTE E ILEON - TERMINAL 30 Cm	30 Cm.	DESIMPACTACION MANUAL E IRRIGACION CON SONDA TRANS - PERFORACION COLOSTOMIA 2 BOCAS.		PERFORACION COLON ASCENDENTE MECONIO DURO LIBRE
7	ILEON TERMINAL 20 Cm.	20 Cm.	BK + RESECCION DE 40 Cm. GASTROSTOMIA.		PERFORACION ILEAL MECONIO DURO LIBRE

TABLA 3.- TX QX Y HALLAZGOS TRANSOPERATORIO EN LOS PACIENTES CON ILEO MECONIAL
TOTAL 7 CASOS H. I. M.

de meconio duro.

En 2 casos más se detectó atresia intestinal tipo 1 y vólvulus del asa dilatada, respectivamente (casos 3 y 2). (Fig. 6)

b.- Técnica.- A todos se les practicó laparotomía exploradora y en 6 de los 7 se utilizó derivación intestinal con la técnica de Bishop-Koop, previa resección intestinal. (Tabla 3) Un caso se logró desimpactar mediante el paso de sonda Nela-ton por la perforación colónica e irrigación con solución fisiológica. No ameritó resección ileal y se manejó con colostomía de 2 bocas. (caso 6)

En una sola ocasión se dejó sonda transanastomótica para -- irrigación posterior con Mucomyst. (caso 3) (Tabla 3)

6.9. Complicaciones Trans-operatorias.- No se reportaron complicaciones graves transoperatorias y todos los pacientes fueron trasladados a la Unidad de Cuidados Intensivos Post-Quirúrgicos.

6.10. Manejo Post-operatorio.- Todos los pacientes recibieron cuidados intensivos en la Sala de Terapia Quirúrgica. Todos fueron manejados inicialmente con doble antibiótico, - que en el 100% correspondió a ampicilina-gentamicina a dosis de 200 y 5 mg/Kg/ día respectivamente. Estos fueron modificados de acuerdo al resultado de cultivos y/o a las complicaciones clínicas.

Tres de los 7 niños ameritaron alimentación parenteral total por períodos que variaron entre 6 y 24 días, con una media - de 13.3 días. (Casos 2, 3, y 4). El caso número 5 recibió - alimentación parenteral parcial por 6 días.

Todos recibieron apoyo ventilatorio de acuerdo a sus condi--ciones clínicas.

Los casos 1.2 y 5 fueron extubados en el post-operatorio inmediato y únicamente ameritaron fisioterapia de tórax, drenaje postural y aspiración de secreciones periódica. Ninguno presentó complicaciones ventilatorias posteriores.

El caso 3 inicialmente se manejó igual a los anteriores, pero

al 5to. día P.O. presentó bronconeumonía con insuficiencia respiratoria progresiva que ameritó además manejo con O₂ húmedo y sesiones periódicas de presión positiva intermitente con intubación traqueal y manejo ventilatorio controlado desde el 22 día P.O. hasta su fallecimiento (día 24 P.O.).

El caso 4 ameritó reintubación traqueal antes de cumplir -- las primeras 24 hrs. P.O. durante 6 hrs, tras las cuales se mantuvo con campana con atmósfera enriquecida con O₂ húmedo durante 5 días. Se detectó bronconeumonía al 3 día P.O. misma que se resolvió 5 días más tarde persistiendo atelectasia apical derecha que evolucionó con mejoría hasta su egreso. Los pacientes 6 y 7 ameritaron intubación y ventilación asistida durante todo el período postoperatorio hasta su fallecimiento. Al primero de ellos se le detectó proceso bronconeumónico el día de su fallecimiento (2 día O.O.)

En relación al tránsito intestinal, cuatro pacientes recibieron instilaciones de Mucomyst o Gastrografín por sus ileostomías durante 48-72 hrs. con lo cual se restableció la permeabilidad intestinal.

Los casos 1,2,3, 4 y 5, recibieron además repetidas transfusiones de plasma o albúmina por presentar hipoalbuminemia persistente. Esta complicación se observó en el 100% de los enfermos.

Los pacientes que sobrevivieron al evento quirúrgico (casos 1,2,4 y 5) además recibieron suplemento oral de enzimas pancreáticas por períodos variables, no registrados.

6.11. Pruebas Específicas de Diagnóstico

Solamente a 5 pacientes (71.4%) se les practicaron pruebas de diagnóstico para la fibrosis quística. Estas estuvieron representadas por: Electrolitos en Sudor por método de Iontoforesis; Prueba de la Gelatina y Examen microscópico de heces para Grasa.

En 3 casos los electrolitos en sudor se reportaron en cifras -- de normalidad cuando menos en 2 ocasiones diferentes. En los --- otros 2 se obtuvieron cifras arriba de 50 m Eq/L cuando menos en dos tomas diferentes. Las cifras esperadas en la infancia son -- 30 m Eq/L con una cifra máxima normal a esta edad 50 m Eq/L (26)

La prueba de la gelatina fue positiva en 3 (75%), de 4 pacientes a quienes se les practicó, resultando negativa solamente en un caso.

La microscopía en búsqueda de grasa en heces se comportó en la misma forma, presentando un 75% de positividad. (Tabla 4).

En los dos pacientes a quienes no se les practicaron estos exámenes, la evolución tan corta postoperatoria fue la causante de la omisión.

C A S O	IONTOFORESIS MEQ/L	PRUEVA DE GELATINA	GRASA EN HECES
1	15 - 22	(-)	(-)
2	40 - 110 - 70	+	+
4	28 - 28	+	+
5	22,5 - 54 - 57	+	+
6	12 - 27 - 6	NO SE REALIZO	NO SE REALIZO
TOTAL 5 CASOS	POSITIVIDAD 40 %	POSITIVIDAD 75 %	POSITIVIDAD 75 %

TABLA 4: PRUEBAS ESPECIFICAS DE DIAGNOSTICO PRACTICADAS A LOS PACIENTES CON ILEO - MECOMAL 1972 - 1982. H.I.M.

6.12 Letalidad

Dentro de los 7 pacientes se presentaron 3 fallecimientos entre el primero y el vigésimo cuarto día de post-operatorio, lo que correspondió a una letalidad inmediata del 42,8%. (Fig. 7)

A todos se les efectuó estudio necrópsico habiéndose corroborado el diagnóstico de fibrosis quística además de alguna complicación letal representadas por 2 bronconeumonías (66.6%) y una peritonitis generalizada en un recién nacido operado al Iivo. día de vida. (Tabla 5)

Otros 2 pacientes (28.5%) fallecieron posteriormente en esta Institución. Uno, (caso 1) regresó cinco meses más tarde con enterocolitis y choque mixto. El otro (caso 5), un mes después de haber sido dado de alta, regresó con un cuadro de gastroenteritis por Klebsiella y anemia importante. Falleció por septicemia por E. Coli 0.26 y peritonitis aguda. Esto corresponde a un 28.5% de letalidad tardía y a una global del 71.3%.

C A S O	C A U S A	D I A P. O.
3	BRONCONEUMONIA	24
6	BRONCONEUMONIA	3
7	PERITONITIS	1

TABLA 5.- MORTALIDAD DE LOS PACIENTES CON ILEO MECONIAL 1972 - 1982 H.M. (MORTALIDAD POST-QUIRURGICA-TOTAL 7 CASOS)

LETALIDAD	Nº. DE CASOS	%.
INMEDIATA	3	42.8 %.
TARDIA	2	28.5 %.
TOTAL	5	71.3 %.

TABLA 6.- MORTALIDAD DE LOS PACIENTES CON ILEO MECONIAL 1972 - 1982 H.M.

6.13. Sobrevida

Los pacientes 2 y 4 egresaron a los 60 y 30 días de operados, respectivamente. Ambos con diagnóstico clínico y laboratorio diagnóstico de fibrosis quística y corroborado éste por estudio histopatológico del intestino resecaado. Esto representó un 28.5% de sobrevida.

Ambos casos fueron vistos cada mes en dos ocasiones encontrándose en buenas condiciones clínicas con un incremento ponderal de 450 gr/mes. Posteriormente desertaron ya que no asistieron más a la consulta externa; por lo que se desconoce su evolución ulterior.

6.14. Estancia Hospitalaria

Los días de estancia variaron entre 1 y 41 días, con una media de 22.2 días. (Tabla 7)

6.15. Estudio Anatomopatológico

En los 7 casos, tanto el reporte anatomopatológico de la pieza quirúrgica como el estudio necrópsico corroboraron el diagnóstico de ileo meconial. Cuatro reportes más fueron francamente positivos a fibrosis quística.

CASO	DIAS DE ESTANCIA
1	27
2	35
3	25
4	41
5	24
6	3
7	1
PROMEDIO	22.2

**TABLA 7.- ESTANCIA HOSPITALARIA DE LOS
CASOS DE ILEO MECONIAL 1972-1982
H.M. 7 CASOS.**

CAPITULO 7

DISCUSION

Es bien conocido que el Ileo Meconial es la manifestación más temprana de la fibrosis quística y que representa uno de los problemas más difíciles a los que en la actualidad se enfrentan el Cirujano y el Pediatra.

Habiendo entendido el comportamiento hereditario de la fibrosis quística será fácil comprender el porqué en nuestros niños - "no caucásicos" el ileo meconial tendrá una presentación mucho más esporádica que en los pacientes publicados en la literatura sajona. (10) (15) (18) (19) (20)

Sin embargo, el fenómeno de mezcla de razas y por ende el de la introducción de anomalías genéticas inherentes a ellas, en la actualidad es común; por lo que la frecuencia de presentación de padecimientos heredados, como la mucoviscidosis, teóricamente deberá ser mayor. No obstante, no tenemos referencias nacionales que ratifiquen o rectifiquen esta suposición, haciendo necesario la publicación de esta primera experiencia comparada exclusivamente con los trabajos norteamericanos previos.

El hecho de haber encontrado únicamente 7 casos de ileo meconial en 10 años en el Hospital Infantil de México, y además el hecho de tratarse de un hospital de concentración, demuestra claramente su baja incidencia en nuestra población.

7.1. Incidencia

El número de niños con ileo meconial en los hospitales más importantes en los Estados Unidos de Norteamérica ha disminuido recientemente, ya que en la actualidad muchos otros centros hospitalarios son capaces de manejar este tipo de pacientes (15); por lo que habrá que esperar, por el momento, un tiempo razonable para conocer todas las experiencias juntas y formar un criterio razonable.

En nuestro estudio se presentaron 7 casos en un período de 10 años lo que representa una incidencia anual de 0.7, o bien la aparición de un nuevo caso cada 17 meses.

Su distribución se aprecia en la figura 7.

No. DE CASOS

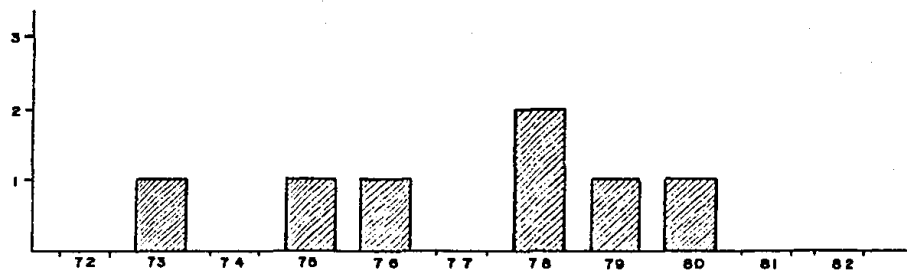


FIG. 7.- INCIDENCIA ANUAL DEL ILEO MECONIAL. 1972 - 1982 H.I.M.

El total de casos nuevos de fibrosis quística detectados en el Hospital para Niños del Centro Médico en Boston (15), durante la década de 1952 a 1961 fueron 721; de ellos 99 tuvieron ileo meconial, lo que corresponde a 72 casos nuevos por año de fibrosis -- quística, con 9 casos anuales de ileo meconial. Esto contrasta claramente con lo encontrado en esta Institución, en donde tan solo se consiguieron 0.7 casos por año de ileo meconial.

En general la incidencia de ileo meconial en los pacientes --- afectados de fibrosis quística varía del 7 al 25% según lo reportado por Donnison (15), Holsclaw (18), Bodian (7), di Santágnese, (8) Oppenheimer (10) y por Mc. Donald (11).

Este hecho fue totalmente desconocido en este estudio ya que - no sabemos la incidencia anual de la fibrosis quística en nuestro medio.

7.2. Antecedentes Familiares en el Ileo Meconial

En el Estudio de Donnison (15), en Boston, llevado a cabo de - 1940 a 1965 se estudiaron a 148 familias, de las cuales fue posible encontrar historia familiar. Se detectaron 220 niños con fibrosis quística, de los cuales 166 presentaron ileo meconial.

Había 19 familias en las que más de un niño tuvo ileo meconial. Dieciséis de las 19 familias tenían 2 niños con el padecimiento; 2 más tenían 3 niños con ileo meconial y en una familia 4 de los 5 - niños habían tenido esta manifestación de la mucoviscidosis. En - esas 19 familias, 52 niños tuvieron fibrosis quística, y de ellos, 42 tuvieron ileo meconial.

Con lo anterior se ejemplifica el concepto aceptado de que las familias en las que un niño tuvo ileo meconial, existe un riesgo - elevado de que otro niño afectado con fibrosis quística presente - esta complicación.

Este hecho no fue corroborado en nuestro paciente ya que en nin - guno se efectuó estudio familiar longitudinal.

7.3. Diagnóstico Clínico

Se puede sospechar fuertemente el diagnóstico de Ileo Meconial si existe historia familiar positiva para fibrosis quística; lo -- que en nuestros pacientes resultó ser negativo en todos los casos.

El interrogatorio intencionado también nos orienta al recolectar datos, en la historia familiar, de enfermedad pulmonar crónica, síndrome de malabsorción intestinal, diabetes mellitus, etc; que de alguna manera indiquen algún grado de afectación familiar por mucoviscidosis. No obstante, en nuestros casos la historia familiar fue negativa o poco analizada.

Es característica la forma de presentación clínica del ileo meconial, representada por un síndrome de obstrucción intestinal neonatal con algunas particularidades.

Nuestros pacientes fueron ingresados en los primeros 3.7 días de vida en promedio (Tabla 1), con cuadro clínico franco de obstrucción intestinal. Todos presentaron la triada compuesta por distensión abdominal, ausencia de evacuaciones y vómitos de contenido biliar. (Tabla 2). Así se estableció el diagnóstico de síndrome obstructivo intestinal.

En algunos casos la distensión abdominal puede estar presente desde el nacimiento, pero lo frecuente es que ésta se desarrolle en el transcurso de los primeros días de la vida. Este comportamiento siguieron nuestros 7 recién nacidos.

Usualmente el niño no presente ninguna evacuación desde el nacimiento hasta el momento de su diagnóstico, y un solo caso de los nuestros (14.2%) había presentado una evacuación antes de -- las primeras 72 hrs. de vida.

Los vómitos pueden estar presentes en las primeras horas después del nacimiento, o bien presentarse hasta que se ha establecido la vía oral. Estos, inicialmente son claros, pero progresivamente adquiere coloración verde (bilis) y aspecto fecaloide.

Todos estos datos descritos estuvieron presentes en nuestros pacientes reportados; con un caso más; constituido por la intericia. Esta fue referida por los familiares al momento del ingreso de 5 de los 7 casos (71.4%) y fue calificada subjetivamente de leve a moderada. (Tabla 2)

Los datos encontrados al Examen físico también pueden ser orientadores importantes al momento de intentar establecer clínicamente el diagnóstico etiológico de la obstrucción intestinal.

Generalmente la distensión abdominal es muy importante y puede condicionar insuficiencia respiratoria restrictiva. Este fenómeno

se observó en un sólo caso nuestro (14.2%) y correspondió al paciente número 4.

Es común el observar la presencia de asas intestinales distendidas, insinuadas sobre la pared abdominal. Fue observado en el 57% de nuestra serie.

Todavía más sugestivo del diagnóstico es el palpal la presencia de tumoraciones en cuadrantes abdominales derechos (meconio-duro); o bien el percudir el hemiabdomen superior timpánico con zonas francas de matidez en los cuadrantes inferiores. El primero de estos fenómenos se detectó en 2 pacientes (28.5%) y el último en el 100% del grupo estudiado. (Fig. 3)

Finalmente, el tacto rectal es otro dato de orientación diagnóstica ya que muestra ámpula rectal sin meconio, aunque no descarta la presencia de otros procesos obstructivos bajos. El procedimiento fue practicado en todos los pacientes y se reportaron los hallazgos ya mencionados, además de la presencia de moco blanquecino rectal (100%) y datos de ano de poco calibre en el 42%.

7.4. Hallazgos Radiológicos

El estudio radiológico es especialmente útil al momento de valorar a un recién nacido sospechoso de ileo meconial.

El estudio simple de abdomen, muestra característicamente, dilatación importante de asas de intestino delgado con la rara presencia de niveles hidroaéreos. Estos fueron confirmados en nuestros 7 pacientes. (Fig. 5) Lo cual debió haber permitido el diagnóstico de sospecha.

Se describe una imagen clásica, granular, con apariencia de -- "vidrio esmerilado" que fue descrita inicialmente por Neuhauser (12) Nosotros encontramos en la serie, sólo 3 casos con dicha -- descripción (42.8%).

Si está presente la peritonitis meconial, pueden observarse -- imágenes calcificadas en el hemiabdomen inferior o en escroto (12).

En nuestro estudio no encontramos ningún caso con estas características.

El estudio con material de contraste utilizado es el enema baritado. Se describe para el ileo meconial una ígamen denominada "microcolon" misma que fue descrita en los 7 pacientes (100%)

Fig. 5

7.5. Diagnóstico Temprano de Fibrosis Quística

El diagnóstico de fibrosis quística debe ser confirmado tan pronto como sea posible, ya que aunque se han reportado algunos casos de ileo meconial en ausencia de fibrosis quística del páncreas, éstos son la excepción a la regla (25) y hasta el momento actual se considera que el niño con ileo meconial, tiene fibrosis quística.

El método de elección, hasta el momento, para establecer el diagnóstico de mucoviscidosis es la determinación de electrolitos en el sudor. Con este fin existen pruebas cualitativas y pruebas cuantitativas. Las primeras se utilizan únicamente con fines de "rastreo", pero si la sospecha de fibrosis quística se presenta, deben practicarse las pruebas cuantitativas. (20) En este grupo, la técnica empleada en clínica con mejores resultados es la iontoforesis con Pilocarpina. Esta técnica es la utilizada en nuestro Hospital.

Cifras de cloruros en sudor entre 30 y 50mEq/L se consideran como normales en nuestros niños. (26)

La determinación de electrolitos en sudor, sin embargo, no siempre es confiable en los primeros días de vida, (20) pero a pesar de esto existen grandes series publicadas con positividad hasta en el 90% (15) y se aduce que las fallas, en este grupo de edad (R.N.), se deben principalmente a muestras insuficientes. Por ejemplo, en caso de utilizarse flamómetro óptico, muestras menores de 100mg dan resultados poco favorables analíticamente. (20)

A cuatro de nuestros pacientes se les practicó la determinación de electrolitos en sudor por el método de iontoforesis en los que se presentó positividad de la misma en 2 (40%).

Además se les practicó a 4 de ellos prueba de gelatina y microscopía de heces en búsqueda de vacuolas de grasa, resultando con una positividad franca 3 de ellos (75%). (Tabla 4)

Kopito y Shwachman han promocionado un método en el cual hacen análisis del cabello del recién nacido, determinando sodio, potasio y calcio; con lo que pueden establecer el diagnóstico de mucoviscidosis en un 80% de los casos así estudiados. (13) En nues--

tro Hospital, no tenemos experiencia al respecto.

El estudio del meconio ha sido el foco principal de atención en los trabajos publicados en la última década, en relación a la fibrosis quística.

Es bien conocida por el cirujano y por el patólogo la apariencia del meconio espeso y chicloso semejante al "mastique". Se sabe que el contenido de protefinas es marcadamente elevado en el meconio anormal, mientras que las protefinas en el meconio de los niños están casi ausentes. (14)

En el estudio integral de nuestra serie reportada, no se practicaron exámenes cuantitativos ni cualitativos de las propiedades fisicoquímicas del meconio.

7.6. Procedimiento Quirúrgico

El procedimiento quirúrgico más frecuentemente empleado ha sido el descrito por Gross (27). En éste, parte del ileo distendido e hipertrofiado se reseca después de haber sido exteriorizado y luego se practica una ileostomía Mikulicz. El asa distal entonces puede ser irrigada con enzimas pancreáticas varias veces al día, para tratar de remover el meconio adherido. La ileostomía en dos casos es cerrada mediante el uso de una pinza automática, tan pronto como la obstrucción distal ha sido liberada y la continuidad del tránsito intestinal restaurada. Después de 7 a 14 días la ileostomía es usualmente cerrada sin necesidad de abrir el abdomen.

En nuestros pacientes, y teniendo en cuenta los hallazgos encontrados a la laparotomía exploradora, y descritos en la tabla 3; se les practicó a 6 derivación intestinal con la técnica de Bishop-Koop (85.7%), previa resección intestinal. (22)

Un caso se logró desimpactar a través de una perforación colónica, mediante irrigaciones de Mucomyst y expresión manual.

En todos los casos se consideró satisfactorio el resultado quirúrgico, ya que el tránsito intestinal se restableció en todos los casos dentro de la primera semana; a excepción de los pacientes 6 y 7 que fallecieron tempranamente.

7.7. Complicaciones del Ileo Meconial

Entre las complicaciones tempranas del Ileo Meconial, predomina la peritonitis meconial, secundaria a la gangrena intestinal o a la perforación del asa o del vólvulus. De nuestros 7 pacientes 2 tuvieron perforación intestinal asociados a peritonitis meconial y ambos murieron en el período postoperatorio. Un paciente presentó vólvulus con gangrena intestinal y sobrevivió al --- evento. Un paciente tenía asociada atresia ileal tipo 1 y falleció en el post operatorio por bronconeumonía.

Generalmente las perforaciones colónicas son hallazgos sorpresa en el transoperatorio y en ocasiones pueden relacionarse con enemas previos o con el estudio baritado del colon. Sin embargo en nuestros casos se presentó una perforación del colon y no estuvo aparentemente relacionada con enema baritado, presentando - datos de sufrimiento de pared intestinal.

En las gran-es series publicadas (15), las complicaciones pulmonares están presentes como causas de mortalidad en la primera semana postoperatoria, y en la gran mayoría de los casos, éstas son factores claramente contribuyentes en la defunción.

En nuestros pacientes que fallecieron el 66% tuvo bronconeumonía como evento final (2 casos) y un caso de los sobrevivientes cursó con atelectasia apical derecha.

Otros factores contribuyentes en la defunción de la mayoría - de las series publicadas son la prematuréz; el Kernicterus, el - síndrome de microatelectasias múltiples, el trauma cerebral obstructivo, la septicemia, la meningitis, etc.

La mayoría de los reportes coinciden en la baja incidencia de malformaciones asociadas (19).

En el reporte de Boston (15) de 1966, predominan los pacientes con prematuréz y lo explican por el temprano inicio del proceso - patológico entre el tercer y cuarto mes de gestación. No obstante, en nuestros casos únicamente uno pudo ser calificado como prematuro con una edad gestacional de 34 semanas. El resto correspondió a recién nacidos de 40 semanas (por FUM).

7.8. Sobrevida

Fueron 4 los pacientes que sobrevivieron al evento quirúrgico (57.1%). De estos 2 fallecieron posteriormente con complicaciones

sépticas y 2 fueron controlados ambulatoriamente durante algunos meses y posteriormente se perdió su control por deserción de la consulta externa.

Donnison (15) en 1966 reportó su serie de 127 pacientes tratados quirúrgicamente con una sobrevida a dos meses del 40% y un - 20% con sobrevida prolongada. Solamente un caso tenía más de 17 años al cierre de su estudio. El controló ambulatoriamente a -- sus pacientes cada 3 meses.

En una revisión de 30 pacientes vistos durante el período de II años anteriores a 1960 en el Hospital para Niños Enfermos, en Toronto (15), 9 de 27 pacientes operados sobrevivieron a la cirugía. De esos 9 niños, 4 fallecieron posteriormente con una sobrevivencia mayor de 4 años.

Smith y Clatworthy (15), reportaron 10 niños con ileo meconial y peritonitis meconial. Tres sobrevivieron a la cirugía, pero 2 fallecieron posteriormente de infección pulmonar.

Hill y cols (15) reportaron 28 pacientes con ileo meconial no complicado vistos en el Hospital para Niños de Los Angeles entre 1942 y 1962. Once niños murieron antes del primer mes de vida; solamente 6 niños alcanzaron los 6 años de edad, y 4 permanecían vivos en la fecha del reporte.

Santulli (26) reportó 6 sobrevivientes a largo plazo en Julio de 1960, en su serie de 50 pacientes del Hospital Infantil de New York. Veintiocho (56%) se catalogaron como muertes quirúrgicas, y de los 22 (44%) a los que se les liberó de su proceso obstructivo, 12 murieron posteriormente de complicaciones pulmonares y 4 de desnutrición y sepsis. Once murieron en el primer año, 2 en el segundo, 2 en el cuarto, y 1 en el noveno año de vida. El status pulmonar de los sobrevivientes a largo plazo fue seguido de 6 1/2 a 11 años y fue pobre en 2, bueno en 2, y considerado normal en otros 2.

En 1965 Holsclaw, Ezkstein, y Nixon (18) revisaron 109 casos - de ileo meconial vistos durante los 20 años de 1944-1964. Un total de 41% de sus pacientes sobrevivieron a la intervención quirúrgica de la obstrucción intestinal, pero solo 20 pacientes vivieron un año. Ellos encontraron que las complicaciones pulmonares fueron la causa de la muerte en los niños que sobrevivieron a la

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

intervención quirúrgica, excepto en uno que murió de insuficiencia hepática.

7.9. Pronóstico

La fibrosis quística es una enfermedad generalizada que afecta principalmente los pulmones, intestino el páncreas, las glándulas sudoríparas y el hígado, pero el grado de afectación de dichos órganos en cada individuo es extremadamente variable.

Los niños con ileo meconial tienen severo compromiso de las -- glándulas mucosas intestinales, pero esto no significa que su tracto respiratorio se encuentre severamente afectado.

Una vez que el niño ha sobrevivido a la cirugía, el grado de -- afectación pulmonar dictaminará su pronóstico de supervivencia.

La máxima mortalidad secundaria a bronconeumonía ocurre durante los primeros seis meses de vida (15). Habiendo alcanzado los primeros 6 meses de vida, el niño con ileo meconial tiene el mismo -- pronóstico de supervivencia que cualquier otro afectado de fibrosis quística.

La mayoría de las series coinciden en reportar una alta mortalidad de 54% a los 2 meses de edad, y una supervivencia aproximada al 20% a largo plazo.

Se ha confirmado que la colaboración estrecha entre el cirujano y el pediatra para mejorar las técnicas y los métodos de manejo, deberán mejorar el número de sobrevivientes con una supervivencia de mejor calidad. Son de vital importancia tanto pre como postoperatoria, que se ha demostrado una relación directamente proporcional entre el status respiratorio y la tasa de supervivencia.

CAPITULO 8

CONCLUSIONES

- 1.- La fibrosis quística (F.Q.), es una enfermedad genéticamente determinada que predomina en la raza caucásica.
- 2.- El Ileo Meconial (I.M.) constituye la primera manifestación de la F.Q.
- 3.- El Ileo Meconial se presenta en el 7 al 25% de los casos de F.Q.
- 4.- La fibrosis quística y el ileo meconial son padecimientos - muy raros en nuestro medio.
- 5.- El cuadro de obstrucción intestinal en el recién nacido es la presentación clínica del ileo meconial.
- 6.- Se deben investigar antecedentes familiares F.Q. o de I.M., en todos los neonatos con obstrucción intestinal.
- 7.- Radiológicamente existe dilatación de asas de intestino delgado, imagen en "vidrio esmerilado" característica y ausencia de niveles hidroaéreos. El colon por enema muestra imagen de "microcolon".
- 8.- El examen físico revela distensión abdominal, asas visibles, palpación de tumores abdominales (meconio duro intraluminal) y tacto rectal con ampulla vacía.
- 9.- El manejo constituye una urgencia
- 10.- El I.M. no complicado debe manejarse con enemas con Mucomyst o Gastrograffin.
- 11.- El I.M. complicado es quirúrgico
- 12.- Es indispensable el diagnóstico de F.Q. en todo paciente con I.M., mediante determinación de electrolitos en sudor por -- iontoforesis con pilocarpina.
- 13.- La mortalidad postquirúrgica a pesar del manejo multidisciplinario continúa siendo muy elevada.
- 14.- El pronóstico está relacionado directamente con las complicaciones pulmonares de la F.Q.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Schafer and Averiy. Enfermedades del Recién Nacido. Salvat 4ta. edición. pág. 372-374.
- 2.- James L. Talbert, Alvin H Felman, and Franklin L de Busk. Emergencies Gastrointestinal Surgery in the newborn infant. Fetal and Neonatal Medicine. Vol. 76: 5, 783-797.
- 3.- Landsteiner K: Darmverschluss durch eingedicktes Meconium: Pancreatitis, Centralbl. allg. Path. V. Path. Anat: 16:903, 1905.
- 4.- Dodd, K: Intestinal obstruction due to meconium in the newborn infant. Case report. J. Pediat, 9:486,1936
- 5.- Farber, S: Pancreatic function and disease in early life: V. Pathological changes associated with pancreatic insufficiency in early life. Arch. Path. (Chicago) 37:238. 1944
- 6.- Glanzmann, E: Dysporia enterobroncho-pancreatica congenita familiaris cystiche pankreas fibrose (Syndrom von Landsteiner-Fanconi-Andersen) Eine Klinische Vorlesung: Ann. Paediat -- (Basel), 166:289,1946
- 7.- Bodian, M. ed: Fibrocystic disease of pancreas: Congenital disorder of mucus production mucosis. New York: Grune and - Straton Inc, 1953
- 8.- Di Sant'-Agnese, P.A.: Cystic fibrosis of pancreas, J. Pediat. 21:406, 1956
- 9.- Thomadis, F.S. and Arey, J.B.: The Intestinal lesions in cystic fibrosis of pancreas. J. Pediat. 63:444,1963
- 10.- Oppenheimer, E.H. and Esterly J. R: Observations in cystic -- fibrosis of pancreas. II. Neonatal intestinal obstructions. - Bull, Hopkins Hosp, III: I, 1962
- 11.- Mac Donald, J.A, and Trusler, G.A: Meconium ileus. Eleven --- Years review at Hospital sick childrens, Toronto. Canad. Med. Ass. J, 83:881: 1960

- 12.- Neuhauser, E.B.D.: Roentgen diagnosis of fetal meconium peritonitis. Amer. J. Roentgen, 51:421,1944
- 13.- Kopito, L. and Shwachman, H. : Unpublished manuscript.
- 14.- Green, M, Clarke J. and Shwachman, H. Studies cystic fibrosis of pancreas. Protein pattern in meconium ileus. Pediatrics 21: 635,1958
- 15.- Donnison A.B. Shwachman H. and Gross R.E. A review of 164 -- children with meconium ileus seen at the Children's Hospital Medical Center, Boston. Pediatrics, Vol.: 37, 5, Part I, --- 1966.
- 16.- Rabish. A. Pediatric Surgery Textbook, 1973
- 17.- James A Oneill Jr.et als: Surgical Treatment of meconium ileus. The American Journal of Surgery. Vol 119, January 1970
- 18.- Holsclaw DS, Eckstain HB, and Nixon HH: Meconium ileus. A 20 year review of 109 cases. Amer J Dis Child 109: 101, 1965
- 19.- J. Warkany. Congenital Malformations. 732-735. Year Book Medicine Publishers. 1976
- 20.- Nelson. Textbook of Pediatrics. Eleven edition. 1995-1996
- 21.- Kornblith, B.A., and Otani: Meconium ileus with congenital stenosis of the main pancreatic duct. Am J Path 5:249,1929
- 22.- Hurwitt E.S.: Meconium ileus associated with stenosis of the -- pancreatic ducts. Am j Dis Chil: 64:443,1942
- 23.- Vanconi G: Uehlinger and Knauer C: Dass ceeliakies-syndrom bei angeborener zystischer pankreasfibromatose und bronchiektasien, Wien med. Wchnschr. 86:753,1936
- 24.- Andersen DH: Cystic fibrosis of the pancreas and its relations to the celiac disease: Clinical and pathologic study. Am J Dis Child, 56:344,1938
- 25.- Dolan, Toulukian. Familial meconium ileus not associated with cystic fibrosis. J. Pediatr Surg. 9:821,1974
- 26.- Kempe, Silver, O'Brian. Diagnostic y Tratamiento en Pediatria pags. 1061, M. Mod. 1981