

Masa abdominal en niño con fibrosis quística

A.I. Ruiz Díaz^a, J. Martín Sánchez^a y S. García García^{a,b}

^aServicio de Urgencias Pediátricas. Hospital Universitario Infantil La Paz. ^bDepartamento de Pediatría. Universidad Autónoma. Madrid.

(An Esp Pediatr 2001; 55: 477-478)

CASO CLÍNICO

Varón de 7 años de edad que acudió al servicio de urgencias por presentar desde una semana antes anorexia, decaimiento y dolor abdominal cólico de intensidad leve, en días alternos, que se aliviaba tras la deposición de abundantes heces de características normales (2 al día). También había sufrido tres vómitos de carácter alimentario en diferentes días. El paciente se encontraba afebril.

Entre los antecedentes personales destacaba fibrosis quística diagnosticada al año de edad en tratamiento actual con enzimas pancreáticas y vitaminas. Buena función pulmonar. Mínima disfunción hepática. Ecografía hepática: hígado cirrótico.

Los antecedentes familiares carecían de interés.

En la exploración física el paciente mostraba un buen estado general, bien nutrido, hidratado y perfundido. Temperatura 36,7 °C. Peso, 23 kg. En la auscultación pulmonar se percibía murmullo vesicular ligeramente disminuido y estertores aislados. No existían signos de dificultad respiratoria. En la exploración abdominal se detectaba masa en hipocondrio derecho tres traveses de dedo bajo reborde costal que rebasaba la línea media, sin esplenomegalia ni dolor a la palpación abdominal. No se observaban signos de irritación peritoneal. El resto de la exploración por aparatos sin evidencia de otros hallazgos.

Pruebas complementarias. Hemograma: hemoglobina, 14,4 g/dl; hematócrito 43%; volumen corpuscular medio, 80 fl; leucocitos, 13.100/ μ l (neutrófilos, 64%; linfocitos, 24%; monocitos, 8%; eosinófilos, 4%); plaquetas, 293.000. Bioquímica hemática: glucosa, 98 mg/dl; urea, 13 mg/dl; creatinina, 0,40 mg/dl; sodio, 139,2 mmol/l; potasio, 3,67 mmol/l; cloruros, 104,9 mmol/l; transaminasa glutámicooxalacética (GOT), 25 U/l; transaminasa glutámico-pirúvica (GPT), 19 U/l; gammaglutamil transpeptidasa (GGT), 20 U/l; bilirrubina total, 0,6 mg/dl; bilirrubina directa, 0,1 mg/dl. Coagulación: protrombina, 13,0; actividad de protrombina, 85%; INR, 1,1, fibrinógeno 392 mg/dl. Se realizó una radiografía de abdomen donde se objetivó

ausencia de aire intestinal en la parte central del abdomen con imagen de "colon cortado" improntado en su borde externo en el hipocondrio izquierdo por debajo de la cámara gástrica (fig. 1).

PREGUNTA

¿Cuál es su diagnóstico?



Figura 1. Radiografía simple de abdomen en decúbito supino.

Correspondencia: Dra. A.I. Ruiz Díaz.

Servicio de Urgencias. Hospital Universitario Infantil La Paz.
Pº de la Castellana, 261. 28046 Madrid.
Correo electrónico: anabel_ruiz@mixmail.com

Recibido en junio de 2001.

Aceptado para su publicación en junio de 2001.

INVAGINACIÓN ILEOCECOCÓLICA

La imagen radiológica de colon cortado fue sugestiva de invaginación ileocecóclica que se confirmó con una ecografía abdominal. Se intentó la desinvaginación mediante enema opaco de bario pero no se visualizó relleno de íleon terminal apareciendo imagen de defecto de repleción. Hubo de proceder a la práctica de una laparotomía. En ésta se observó un apéndice flemogangrenoso con salida de material purulento, un íleon terminal sin alteraciones y un ciego muy engrosado ocupado por abundantes heces espesas. No existía invaginación cuando se realizó la intervención. Con el diagnóstico clínico de apendicitis gangrenosa perforada se realizó apendicectomía. El estudio anatomopatológico de la pieza reveló la presencia de un fecalito impactado en la punta y una solución de continuidad a 2 cm de éste. Tras un postoperatorio sin incidencias el paciente fue dado de alta.

La palpación de una masa abdominal en el cuadrante inferior derecho en un paciente con fibrosis quística no es un hallazgo infrecuente. Los principales diagnósticos diferenciales deben establecerse con el síndrome de obstrucción de intestino distal (SOID), la invaginación intestinal y el absceso periapendicular¹.

El SOID, también denominado equivalente del íleo meconial, es la causa más frecuente. Su prevalencia aumenta de forma paralela a la edad siendo inferior al 2% en pacientes menores de 5 años y llegando hasta el 30% en pacientes adultos. Se presenta normalmente como dolor abdominal cólico y una masa fecal en la fosa ilíaca derecha².

La invaginación, habitualmente ileocólica, ocurre en el 1% de los pacientes con fibrosis quística y se produce a cualquier edad con una edad media de aparición de entre 9 y 12 años³. La sintomatología consiste en dolor abdominal cólico intermitente (77%), masa abdominal palpable (68%) y vómitos (57%), mientras que son menos frecuentes el sangrado rectal (23%), la distensión abdominal y el estreñimiento. La invaginación puede ser crónica en estos niños describiéndose casos de más de un mes de evolución⁴. Puede presentarse con idénticos síntomas y signos que el SOID y, por ello, cuando un presumible caso de este síndrome no responde al tratamiento médico se debe considerar la posibilidad de una invaginación³. Con respecto a nuestro paciente es importante destacar que los síntomas principales eran la anorexia marcada y

el decaimiento y que la masa abdominal se localizaba en hipocondrio derecho simulando hepatomegalia.

La incidencia de apendicitis en fibrosis quística (0,5-2%) es más baja que la de la población general (7%) pero la perforación y la formación de abscesos periapendiculares son más frecuentes debido al retraso en el diagnóstico en estos pacientes¹. Este retraso, de incluso años, se produce porque el dolor abdominal es un síntoma frecuente en estos niños que son inicialmente diagnosticados como SOID. Además, el tratamiento antibiótico de infecciones pulmonares intercurrentes modifica las características de la apendicitis, pudiendo no aparecer fiebre ni leucocitosis o enmascarando la existencia de peritonitis². Hay que considerar la existencia de apendicitis en todo paciente que presente síntomas indicativos en particular si el enema de bario muestra compresión extrínseca de ciego⁴.

En nuestro caso se planteó la hipótesis de que el apéndice con un fecalito en su luz se hubiese inflamado y actuado como cabeza de la invaginación. Existen varios casos de pacientes con fibrosis quística con múltiples episodios de invaginación y dolor abdominal crónico resueltos tras apendicectomía. Esto hace suponer que la inflamación del apéndice estaba favoreciendo la aparición de las invaginaciones. Hasta el momento se han descrito pocos casos de invaginación del apéndice en estos pacientes y en el resto de la población la incidencia también es muy baja (0,01%) desarrollándose con más frecuencia en personas con factores predisponentes como fecalitos, pólipos, mucocelos, hiperplasia linfoide o endometriosis del apéndice⁵.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martens M, De Boeck K, Van Der Steen K, Smet M, Eggermont E. A right lower quadrant mass in cystic fibrosis: a diagnostic challenge. *Eur J Pediatr* 1992; 151: 329-331.
2. Smith HL, Weller PH, Gornall P, Chapman S, Jones TJ. Pitfalls in the diagnosis of appendix abscess in cystic fibrosis. *JR Soc Med* 1989; 82 (S16): 54-56.
3. Holmes M, Murphy V, Taylor M, Denham B. Intussusception in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1991; 66: 726-727.
4. Littlewood JM. Cystic fibrosis: gastrointestinal complications. *Br Med Bull* 1992; 48: 852-854.
5. McIntosh JC, Mroczek EC, Baldwin C, Mestre J. Intussusception of the appendix in a patient with cystic fibrosis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1990; 11: 542-544.