

HOSPITAL GENERAL DOCENTE
“OCTAVIO DE LA CONCEPCION Y DE LA PEDRAJA”
BARACOA

**MUCOVISCIDOSIS Y APENDICITIS AGUDA.
INFORME DE UN CASO.**

Dr. Wilson Laffita Labañino¹, Dr. Iván Rodríguez Terrero², Dr. Ignoldis Adames Ortiz¹, Dr. Hiran Velásquez López¹, Dr. Orlando Sanamé Columbié³, Emanuel Jeremías Fernández⁴

RESUMEN

Se informa un raro caso de apendicitis aguda en paciente femenina de 17 años de edad con antecedentes personales de mucoviscidosis, que acude al cuerpo de guardia del Hospital General Docente “Octavio de la Concepción y de la Pedraja” del municipio Baracoa, provincia Guantánamo, con dolor abdominal. Se determina mucoviscidosis como causa de apendicitis. Se realiza una breve revisión del tema.

Palabras clave: FIBROSIS QUISTICA/ cirugía; APENDICITIS/ etiología; FIBROSIS QUISTICA/ complicaciones.

INTRODUCCION

El conocimiento de la enfermedad fibroquística del páncreas o mucoviscidosis se inicia en la primera década del siglo pasado, cuando Landsteiner en 1905 hace el primer relato registrado en la literatura médica, a partir de una observación original en un recién nacido que falleció como consecuencia de un íleo meconial.¹

La mucoviscidosis es un trastorno hereditario multisistémico que afecta a niños y adultos; se caracteriza fundamentalmente por una obstrucción crónica e infección crónica de las vías respiratorias por mala digestión y sus

¹ *Especialista de I Grado en Cirugía General.*

² *Especialista de I Grado en Medicina Intensiva y Medicina Interna.*

³ *Especialista de I Grado en Anatomía Patológica.*

⁴ *Estudiante de Sexto Año de Medicina.*

consecuencias. Es el rasgo recesivo más habitual en la raza blanca con peligro para la vida.

El hecho patogénico dominante es una disfunción de las glándulas exocrinas y es el responsable de una gama de manifestaciones de presentación y de complicaciones amplias, variables y, a veces, desconcertantes.^{1,2}

Sinonimia:¹

Enfermedad fibroquística del páncreas, esteatorrea congénita familiar, insuficiencia pancreática congénita, pancreatitis intersticial crónica de la infancia, fibrosis pancreática, esteatorrea pancreática congénita, enfermedad pancreática congénita, fibrosis quística del páncreas, dysporia enterobroncopancreática congénita familiar, síndrome de Landsteiner-Fanconi-Andersen, broncopancreosis, mucoviscidosis.

La fibrosis quística se presenta aproximadamente 1 de cada 3 000 nacidos vivos de raza blanca y 1 de cada 17 000 lactantes de la raza negra en los Estados Unidos.²⁻⁵

INFORME DEL CASO

Paciente de 17 años del sexo femenino, con antecedentes patológicos personales de mucoviscidosis desde la infancia. Acude al cuerpo de guardia por dolor abdominal, en fosa iliaca derecha, de reciente aparición que se acompaña de vómitos en número de cuatro y fiebre.

Al examen físico se constató:

Mucosas: Normocoloreadas y húmedas.

Respiratorio: Murmullo vesicular normal, no estertores. Frecuencia respiratoria: 25 por minuto.

Aparato cardiovascular: Ruidos cardíacos rítmicos no soplos. Frecuencia cardíaca: 110 por minuto.

Abdomen: Plano, blando depresible, doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha, donde encontramos contractura y reacción peritoneal, percusión dolorosa en esa área y ruidos hidroaéreos aumentados en intensidad y frecuencia.

Estudios de laboratorio clínico:

Hemoglobina: 12g

Leucocitosis con desviación a la izquierda.

Se anuncia para operar de urgencia con el diagnóstico preoperatorio de apendicitis aguda.

Intervención quirúrgica:

Se llega a cavidad por una incisión paramedia derecha infraumbilical donde encontramos moderada cantidad de líquido seropurulento en fosa iliaca derecha que se aspira, encontrándose el apéndice inflamado, turgente, con placas de fibrina hacia la punta y lleno de un material duro, viscoso y adherente. En todo el ciego y el íleon terminal se palpaba el mismo contenido. Se revisa el resto de la cavidad y se cierra por planos.

Resultados anatomopatológicos:

Apéndice de 6x1 cm de diámetro, serosa vascularizada con depósito de fibrina y luz ocupada por material mucoso grueso en forma de tapón. Microscópicamente se visualiza una reacción inflamatoria polimorfonuclear que afecta todas las capas y la presencia de un material mucinoso eosinofílico que ocupa la luz del apéndice; se concluye como una apendicitis aguda supurada con obstrucción de la luz como consecuencia de una mucoviscidosis.

Evolución postoperatoria satisfactoria.

DISCUSION DEL CASO

Fisiopatológicamente se describen cuatro eventos: incapacidad para aclarar las secreciones mucosas, escasez de agua en las secreciones de moco, elevado contenido de sal del sudor y otras secreciones serosas, así, como infección crónica limitada al aparato respiratorio.

En esta enfermedad predominan las manifestaciones clínicas respiratorias, pero también son frecuentes las del tracto gastrointestinal y están dadas por una imposibilidad de mantener la hidratación de las macromoléculas en el lumen intestinal. Las secreciones mucosas son viscosas y las criptas aparecen distendidas por el moco.^{2, 6-8}

Todo esto trae como consecuencia un espesamiento de las secreciones tanto a nivel respiratorio como en los diferentes órganos del aparato digestivo y hace que no sea infrecuente la aparición del íleo meconial en el neonato y su equivalente en síndrome de obstrucción intestinal en el adulto, que causa dolor abdominal cólico y distensión abdominal.

Entre las manifestaciones digestivas menos frecuentes tenemos: invaginación, impactación fecal del ciego y apéndice con presencia de una masa asintomática en fosa iliaca derecha, dolor epigástrico con reflujo de ácido o de bilis con esofagitis^{2,9-11}. Esta es una enfermedad que se presenta fundamentalmente en la infancia y el 80 % llega a la edad adulta.^{2,4-6}

La apendicitis aguda como complicación de la enfermedad fibroquística del páncreas es muy rara. Thomas² plantea que se pueden presentar apendicitis crónica con o sin absceso periapendicular, con dolor abdominal persistente o recurrente, planteando la duda o la necesidad de una laparotomía; LLoyd³ refiere que se presenta en menos del 1 % de estos pacientes.

Esta rara complicación se explicaría en nuestro caso por la secreción de moco de consistencia viscosa y adherente, anormal y presente en este tipo de paciente que distiende la luz del órgano que tiene capacidad de sólo 0.1 a 0.2 ml y la presión intraluminal se eleva hasta 60 cm de H₂O, desencadenando el proceso de inflamación apendicular¹, o por la entrada del contenido ileal y del ciego, anormalmente espeso en el apéndice, y funcionar como un fecalito, provocando la obstrucción del órgano.

En la literatura revisada no encontramos el registro de ningún caso, solo Thomas² en el tratado de pediatría menciona esta complicación, por lo que decidimos hacer este trabajo y darlo a conocer.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Garra HJP. La enfermedad fibroquística del páncreas. Mucoviscidosis. Buenos Aires: Editorial Alfa; 1953.
2. Thomas FB. Fibrosis quística. En: Behrman Khiegeman. Nelson Tratado de Pediatría. 15ªed. México: Edición Panamericana 1998; 2.p.1554-68.
3. John D, Lloyd S. Cystic fibrosis. In: Leventhal E. Text book of gastroenterology and nutrition in infancy. New York: Raven Press; 1989.p.331-5.

4. Johnson LG. Retroviral approaches to gene therapy of cystic fibrosis. *Ann NY Acad Sci.* 2001; (953):43-52.
5. Perez-Brayfield MR, Caplan D, Gatti JM, Smith Ea, Kirsch AJ. Metabolic risk factors for stone formation in patients with cystic fibrosis. *Urol.* 2002; 167(2):480-4.
6. Zsembery A, Jessner W, Sitter G, Spirli C, Strazzabosco M, Graf J. Correction of CFTR malfunction and stimulation of Ca activated Cl channels restore HCO₃-secretion in cystic fibrosis bile ductular cells. *Hepatology.* 2002; 35(1):95-104.
7. Boyle MP, Farukhi Z, Nosky ML. Strategies for improving transition to adult cystic fibrosis care, based on patient and parent views. *Pediatr Pulmonol.* 2001; 32(6):428-36.
8. Noone PG, Zhou Z, Silverman LM, Jowell PS, Knowles MR, Cohn JA. Cystic fibrosis gene mutations and pancreatitis risk: relation to epithelial ion transport and trypsin inhibitor gene mutations. *Gastroenterology.* 2001; 121(6):1310-9.
9. Tombazzi CR, Riely C. Liver disease in cystic fibrosis. *Rev Med Chil.* 2001; 129(9): 1071-8.
10. Montes O, Oroz G, Aizpuru E, Martin C, Pereyra L, Peñaloza A. Ileo meconial familiar complicado no asociado a fibrosis quística: presentación de casos clínicos. *Rev Mex Pueric Ped.* 1999; 7(37):31-4.
11. Neves MB, Carvalho MFP, Cavalcante RS, Marques RFV. Fibrose cística: artigo revista *Rev Pana Med.* 2000; 14(1):58-66.