

## Enfermedades del meconio

Abraham Chams Anturi<sup>1</sup>, Mirian Natalia Herrera Toro<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Médico, Cirujano Pediátrico Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Hospital Pablo Tobón Uribe y Profesor de la Sección de Cirugía y Urología Pediátrica. Universidad de Antioquia. Medellín. Colombia.

<sup>2</sup> Médica, Cirujana Pediátrica Hospital Pablo Tobón Uribe y Profesora de la Sección de Cirugía y Urología Pediátrica. Universidad de Antioquia. Medellín. Colombia.

---

### RESUMEN

La enfermedad meconial se caracteriza por la producción de meconio anormalmente espeso que causa cuadros de obstrucción en la luz intestinal en el neonato. Esta grave enfermedad neonatal ha tenido una disminución significativa en la mortalidad en los últimos 30 años, antes era del 70% y en la actualidad es del 20%, esto se debe a los avances en el diagnóstico precoz, el tratamiento quirúrgico y el cuidado intensivo neonatal. Este grupo de enfermedades del meconio incluyen el íleus meconial, la peritonitis meconial, el síndrome del tapón meconial y el íleus meconial equivalente (1).

### ABSTRACT

The meconium disease is characterized by the production of abnormally thick meconium causing intestinal obstruction in the neonatal period. This serious disease has had a significant decrease in mortality in the last 30 years, before was 70% and now is 20%, this is due to advances in early diagnosis, surgical and neonatal intensive care. This group of diseases includes meconium ileus, meconium peritonitis, meconium plug syndrome and meconium ileus equivalent (1).

*Palabras clave: meconio, enfermedad meconial, íleus meconial, peritonitis meconial, síndrome de tapón meconial, íleus meconial equivalente*

---



Universidad de Antioquia  
Información de contacto: A. Chams, correo electrónico:  
abrahamchams@hotmail.com  
Recibido: Mayo de 2013. Aceptado: Junio de 2013

## Íleus meconial

El íleus meconial fue descrito inicialmente por Landsteiner en 1905 en un recién nacido con una obstrucción intestinal por meconio y asociado a degeneración quística del páncreas. En 1936, Fanconi fue el primero en reportar la fibrosis quística, y asociándola con la insuficiencia pancreática y la enfermedad pulmonar crónica. En 1938, Anderson encontró la asociación entre fibrosis quística e íleus meconial. En 1948, Hiatt y Wilson, reportaron el primer caso exitoso de tratamiento quirúrgico, realizando enterotomía e irrigación con solución salina. En 1969, Noblett describió el manejo no operatorio de neonatos con íleus meconial simple usando enemas con ditriazoato hiperosmolar y a pesar de que varias modificaciones se han hecho en el manejo quirúrgico, siguen siendo los conceptos de Hiatt y Wilson los que continúan vigentes y respecto al manejo no operatorio, el enema con doble contraste con solución salina diluida permanece como el manejo de referencia para los no complicados (2).

### *Epidemiología*

Es más frecuente en pacientes de raza blanca y ligado genéticamente a la fibrosis quística. Aproximadamente 5-6% de la población blanca son portadores del defecto genético, la incidencia es alrededor de 1 en 2500 nacimientos. Es transmitida de forma autosómica recesiva, por este motivo para que la enfermedad se manifieste el individuo debe tener ambos alelos, mientras que sus progenitores son portadores obligados de una

mutación, la transmiten pero no la padecen. Cada uno de los hijos de una pareja portadora tendrá entonces un 25% de probabilidad de ser enfermo.

En el en el 20% de los casos el íleus meconial puede ser la manifestación inicial de la fibrosis quística. No hay mayor predilección por sexo y es poco frecuente en neonatos pretérmino.

### *Fisiopatología*

La fibrosis quística es una enfermedad sistémica que afecta las glándulas exocrinas de todo el organismo y la gravedad de la enfermedad está dada por el compromiso pulmonar, pancreático y hepático y en el caso de neonatos por la obstrucción intestinal por el meconio. A mediados del siglo pasado, Buchanan y Rapaport demostraron que el contenido intestinal de los niños con íleo meconial contenía una proporción mayor de proteínas y mucoproteínas que la de los recién nacidos normales, lo que conllevaría a espesamiento del meconio. Posteriormente Green y Clarke encontraron que el mayor componente proteico del meconio anormal está



**Figura 1.** Íleus meconial. Tomado de internet: <http://library.med.utah.edu/WebPath/PEDHTML/PE D047.html>

dado por la albúmina, siendo la medición de ésta un método de tamización en fibrosis

quística. Por lo contrario a lo que se creía, la

ausencia de enzimas pancreáticas no parece ser responsable de la oclusión intestinal (1).

#### *Clasificación*

La condición puede clasificarse en dos entidades, simple o complicada, siendo la simple la que se refiere sólo a la obstrucción intestinal y la complicada la que presenta hallazgos adicionales como atresia intestinal, vólvulos, perforación antenatal con peritonitis meconial, o la peritonitis meconial cística gigante.

#### *Manifestaciones clínicas y diagnóstico*

La presentación clásica es la de un neonato con distensión abdominal, vómito y falla para el paso del meconio. Las radiografías de abdomen demuestran un intestino característicamente dilatado y una burbuja con apariencia de vidrio esmerilado en el cuadrante superior derecho. Al momento de la cirugía, el meconio se evidencia como perlas de color grisáceo semejante al cemento, mientras que el segmento intestinal proximal muy dilatado presenta en su interior meconio muy espeso y la pared del intestino está congestiva e hipertrofiada. El microcolon es secundario a la desfuncionalización desde etapas tempranas de la vida fetal (3).

#### *Microcolon e ileus meconial*

El diagnóstico prenatal de íleus meconial es raro antes de las 24 semanas de vida intrauterina, sin embargo la presencia de un

intestino ecogénico antes de las 20 semanas de gestación debe hacer sospechar el diagnóstico de íleus meconial y aún más cuando se tiene historia familiar de fibrosis quística. Siempre se debe pensar en el diagnóstico ante la presencia de polihidramnios y distensión intestinal en el feto. Además el hallazgo de imágenes hiperrefringentes dentro de la luz del intestino dilatado puede estar asociado con íleus meconial. Cuando sumado a estos hallazgos, se encuentra ascitis fetal e imágenes ecográficas compatibles con calcificaciones abdominales,



**Figura 2.** Microcolon e ileus meconial.

se debe pensar en la posibilidad de íleus meconial complicado.

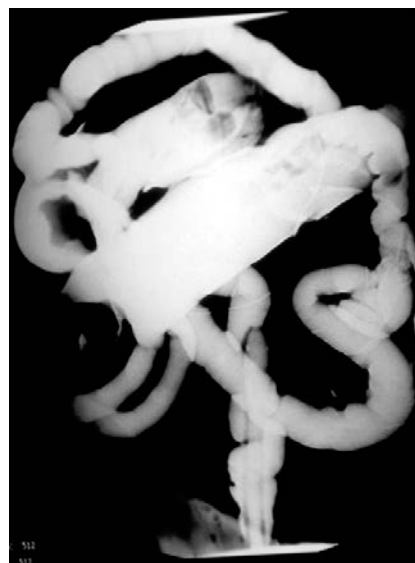
En cuanto al diagnóstico posnatal, siempre se debe sospechar ante la presencia de signos de obstrucción intestinal y falla en el paso de meconio en las primeras 48 horas de vida. Las radiografías simples muestran signos inespecíficos de obstrucción intestinal y pueden mostrar además calcificaciones. Ante la sospecha de íleus meconial, se debe realizar un colon por enema con contraste hidrosoluble, característicamente se encuentra un microcolon vacío con una masa espesa en el íleon distal.

#### *Tratamiento*

El enema con ditriazoato de meglumina es útil en el diagnóstico y tratamiento del íleus meconial al encontrar en este estudio, el microcolon asociado a "pellets" de meconio en el íleon distal y el colon proximal dilatado.

El ditriazoato de meglumina es una solución a base de sales que sirve como medio radiopaco para delinear y visualizar estructuras a través de métodos radiológicos, no se metaboliza en el organismo eliminándose sin modificaciones por filtración glomerular.

Se han probado otro tipo de sustancias para tratar de disolver el meconio espeso, diferentes al ditriazoato de meglumina, como surfactante, polisorbato 80, polietilenglicol 3350 más electrolitos, DNAsa, N-acetilcisteína, pancrelipasa, solución salina normal, y se encontró que son igualmente benignos para la mucosa intestinal pero el ditriazoato de meglumina y el surfactante fueron superiores en aliviar la obstrucción (4).



**Figura 3.** Íleus meconial, enema con gastrografin.

El manejo quirúrgico se utiliza en casos en que fallen los enemas. Anteriormente la resección del íleon dilatado con formación de estomas permitía la recuperación del neonato, sin embargo en la actualidad se prefieren las enterotomías sin necesidad de estomas.

Para el íleus meconial simple, el intestino es irrigado a través del íleon o del muñón apendicular. Esto se puede realizar mediante una enterotomía y jareta del intestino para el paso de una sonda Foley a través de la cual se instila el enema para la limpieza, con posterior cierre de la enterotomía o formación de un estoma si lo requiere.

Recientemente algunos autores han preferido una ostomía con tubo en T para irrigación posoperatoria a través de la cual se pueden realizar irrigaciones del intestino sin necesidad de ostomía (5). En casos en los que el enema y la enterotomía con irrigación fallen, se recomienda la resección y anastomosis del segmento intestinal comprometido (6).



**Figura 4.** Neumoperitoneo indicando perforación.

Se recomienda el uso de nutrición parenteral para la recuperación nutricional.

El manejo quirúrgico en los pacientes con íleo meconial complicado, depende de la patología encontrada. En general, cuando hay vólvulos o atresia, se requiere resección intestinal. En casos de perforación o quiste gigante, es preferible realizar ostomías (7) (8).

### **Peritonitis meconial**

Se debe a una perforación intestinal in-útero (el sitio más común de perforación es ileal). Ocurre en, aproximadamente, 1/35.000 nacidos vivos y ocasiona una intensa peritonitis aséptica.

Esta peritonitis se caracteriza por una respuesta inflamatoria con adhesiones densas y una mortalidad hasta del 40%.

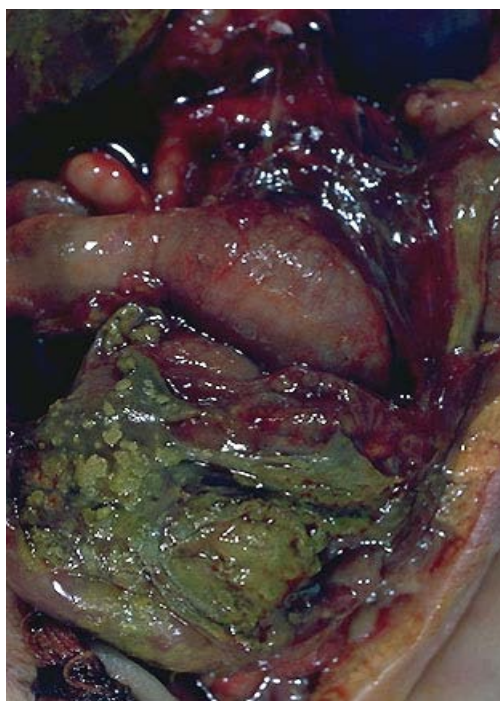
Se ha definido como una peritonitis química, no bacteriana, de cuerpo extraño que ocurre durante la vida intrauterina (puede ocurrir desde el 4º mes de gestación), o cercana al parto como resultado de una perforación intestinal que permite la salida de meconio

hacia la cavidad peritoneal y que produce reacción inflamatoria intensa.

La peritonitis meconial representa el 50% de las peritonitis neonatales que ocurren dentro de los 5 primeros días de vida. La perforación puede sellar antes del nacimiento o persistir (9).

### *Etiología*

En la mayoría de los casos, la perforación se produce por una obstrucción intestinal. Las causas prenatales de obstrucción intestinal son atresias, vólvulos, e íleo meconial. La mayoría de los casos de íleo meconial son secundarios a fibrosis quística. Dos terceras partes tienen una atresia intestinal o un íleo meconial, vólvulos, duplicaciones digestivas, hernias



**Figura 5.** Peritonitis meconial. Tomada de Internet:

<http://library.med.utah.edu/WebPath/PEDHTML/PED047.html>

inguinales, perforación de un divertículo de Meckel o del apéndice, etiología viral (hepatitis o varicela congénita), iiatrogénica o con alteraciones cloacales en fetos femeninos (10)

#### *Fisiopatología*

El meconio comienza su formación en el tercer mes de vida intrauterina. En el cuarto mes se observa dentro de la región íleo cólica y a partir del quinto mes dentro de la ampolla rectal. Las secreciones gástricas y pancreáticas con sus enzimas se incorporan en el curso del quinto mes. Se compone principalmente de líquido amniótico, células escamosas, pigmentos y sales biliares y enzimas pancreáticas e intestinales (11).

La peritonitis meconial es el resultado de una perforación intestinal in útero. La subsecuente reacción inflamatoria lleva a adhesiones importantes dentro de la cavidad peritoneal. Aunque el meconio es estéril, es capaz de desencadenar una respuesta inflamatoria, evidenciada por una elevada producción por los macrófagos de TNF $\alpha$  y actividad procoagulante (12).

Durante las primeras 24 horas de exposición al meconio, el peritoneo muestra proliferación fibroblástica. Luego adhesiones fibrosas y calcificaciones (sales cálcicas y enzimas pancreáticas del meconio) desde el cuarto día. A veces no hay presencia macroscópica de meconio; pero, microscópicamente, se observan fibrosis, granulomas de cuerpo extraño y calcificaciones (en estos casos es más común la atresia intestinal). En muchos casos la perforación se sella espontáneamente (13).

Al principio, se constituye una ascitis que puede ser transitoria y desaparecer; tabicarse; localizarse y formar una membrana fibrosa; adquirir el aspecto de un pseudoquiste; o calcificarse. Cuando la radiografía postnatal pone en evidencia calcificaciones peritoneales, la perforación ocurrió en un mínimo de 10 días.

Puede presentarse como:

- Ascitis meconial o peritonitis generalizada: la perforación se produce días antes del nacimiento. Las placas calcificadas flotan libremente, las adherencias son fibrinosas, más que fibrosas.
- Peritonitis meconial fibroadhesiva: las adherencias son densas y fibrosas y las calcificaciones son fijas. Un síndrome oclusivo es raro.
- Pseudoquistes y quistes meconiales: la perforación intrauterina está abierta y el pseudoquiste se comunica con la luz intestinal. Posee una cápsula de tejido de granulación fibroso. Se observa una formación quística alrededor de una membrana espesa que contiene calcificaciones. El quiste puede, a veces, ser muy voluminoso y comprimir órganos vecinos

Hay 4 tipos: pseudoquistes meconiales, peritonitis adhesiva generalizada, ascitis meconial y peritonitis meconial infectada.

#### *Clasificación*

Tipo I: pseudoquistes cuando la perforación no cura inmediatamente y el meconio continúa entrando al peritoneo. Pared de quistes fibrosos alrededor de las asas intestinales, la

principal parte de la pared quística formada por el segmento gangrenoso. El resto de la cavidad libre. Perforación presente después del nacimiento, calcio alrededor de la pared quística

Tipo II. Generalizada, calcificaciones difusas, adhesiones fibrosas densas. Perforación cerrada imperceptible. Se desarrolla obstrucción intestinal por adhesiones cuando el niño tiene varias semanas, incluso mayor

Tipo III. Ascitis meconial. Por perforación cercana al nacimiento. Perforación cerrada, líquido ascítico teñido de meconio en el abdomen en respuesta a la peritonitis

Tipo IV. Infectada. Por perforación que no ha curado antes del nacimiento. La colonización bacteriana neonatal la sobreinfecta. Aire y líquido en cavidad peritoneal.

Suele presentarse en los primeros 5 días de vida (más del 50%). Con signos y síntomas de obstrucción intestinal, como vómito desde el primero o segundo día de vida, masa inguinoescrotal calcificada, ocasionalmente shock con hipotensión, oliguria y anasarca secundarias a pérdida al tercer espacio, alteraciones hidroelectrolíticas

#### *Diagnóstico*

El diagnóstico prenatal se puede hacer en el curso del tercer trimestre de embarazo. Los signos ecográficos principales son: calcificaciones (83%), ascitis (70%) y polihidramnios (50%) (14).

El diagnóstico postnatal se observa en radiografía de abdomen: signos de oclusión intestinal y calcificaciones diseminadas dentro

del abdomen, particularmente visibles en las placas rayo horizontal (60-70% de los casos). En el sexo masculino se pueden observar calcificaciones escrotales.

Diagnóstico diferencial: linfangioma quístico o dilataciones digestivas múltiples, pelvis renales dilatadas, urinomas, quiste de ovario, quiste mesentérico, duplicación intestinal, quiste de colédoco, hidrometrocolpos con hidrosalpinx y peritonitis adhesiva con difusión de las secreciones a través de las trompas.

Calcificaciones peritoneales en el curso de una ascitis urinaria, ascitis biliar con litiasis y perforación.

#### *Pronóstico*

El pronóstico de la peritonitis meconial diagnosticada antes del parto depende de la enfermedad de base. Aquellos que sobreviven el periodo prenatal pueden requerir cirugía. El pronóstico postnatal no depende de la edad gestacional al diagnóstico. Cuando la peritonitis meconial no se asocia con hidrops y solamente se presenta con calcificaciones, el pronóstico es bueno.

La supervivencia actual es cercana al 50%

#### *Síndrome de tapón meconial*

En 1956, Clatworthy, fue el primero en describir un tipo de obstrucción intestinal neonatal por la inhabilidad del colon de descargar el residuo meconial de la vida fetal. El síndrome de tapón meconial se refiere a la obstrucción intestinal transitoria del colon neonatal. Generalmente son niños sanos, pero puede presentarse en neonatos hijos de madres



**Figura 6.** Tapón meconial. Tomada de Internet: <http://bms.brown.edu/pedisurg/Brown/IBImages/GI/MeconiumIleusPellets.html>

diabéticas o en macrosómicos, ya que se considera que la hipoglicemia en estos niños está asociada con incremento en la producción de glucagón endógeno lo cual conlleva a hipoperistalsis. Se han descrito cuadros compatibles con tapón meconial en pacientes con enfermedad fibroquística, enfermedad de Hirschsprung, hipotiroideos, hijos de madres con preeclampsia o que recibieron altas dosis de sulfato de magnesio, prematuridad, sepsis o función neuronal intestinal inmadura. El 14% de los niños con tapón meconial tienen enfermedad de Hirschsprung, fibrosis quística o síndrome de hemicolon izquierdo pequeño (15).

La presentación clínica no difiere mucho de las otras enfermedades del meconio y se caracteriza por obstrucción colónica en neonatos que no presentaron eliminación del meconio en las primeras 48 horas de vida. La radiografía con contraste muestra un microcolon con un intestino proximal francamente dilatado.

El tapón de meconio con frecuencia puede expulsarse después del examen rectal. El

tratamiento con frecuencia es simultáneo al diagnóstico con enemas de contraste hidrosoluble los cuales estimulan el paso del tapón meconial. En ocasiones pueden requerirse enemas adicionales con solución salina tibia. Generalmente no se requiere el manejo quirúrgico ya que responden muy bien al manejo con enemas.

### **Equivalente al íleus meconial / síndrome de obstrucción intestinal distal**

En 1941, Rasor y Stevenson, describieron una entidad caracterizada por obstrucción intestinal mecánica causada por heces espesas y que se presentaba más allá del período neonatal. Es una entidad que se asemeja al íleus meconial pero que se presenta en niños, adolescentes y adultos. La causa es desconocida pero se considera que está asociado a insuficiencia pancreática exocrina, disminución del tránsito intestinal y alteración en el moco intestinal. Clínicamente se presentan con síntomas obstructivos y al examen físico se encuentran fecalomas a la palpación abdominal. Estos pacientes deben ser manejados con terapias conservadoras. El uso de N-acetilcisteína es de gran utilidad, sin embargo se debe recordar que su administración repetida puede causar disfunción hepática por lo que debe ser monitorizado. También se pueden usar agentes proquinéticos. El síndrome de obstrucción intestinal distal se puede complicar con vólvulos, intususcepción o apendicitis, en estos casos el tratamiento es quirúrgico.



---

## Referencias

1. *Martínez Ferro Marcelo, Cannizzaro Claudia, Rodríguez Susana, Rabasa Cecilia. Neonatología Quirúrgica. Grupo Guía 2004. 639-64).*
2. *Oldham K., Colombani P., Foglia R., Skinner M. Principles and Practice of Pediatric Surgery. 4 Edición. Lippincott Williams & Wilkins. 2005. p 1227-1239*
3. *Finkel LI, Slovis TL. Meconium peritonitis, intraperitoneal calcifications and cystic fibrosis. Pediatr Radiol 1982;12(2):92-3*
4. *Robert D. Winfield, Elizabeth A. Beberle. Pediatric Surgical Issues in Meconium Disease and Cystic Fibrosis. Surg Clin N Am 86 (2006) 317-327*
5. *Steiner Z, Mogilner J, Siplovich L, et al. T-tubes in the management of meconium ileus. Pediatr Surg Int 1997;12(2-3):140-1.*
6. *Mak GZ, Harberg FJ, Hiatt P, et al. T-tube ileostomy for meconium ileus: four decades of experience. J Pediatr Surg 2000;35(2):349-52*
7. *Fuchs JR, Langer JC. Long-term outcome after neonatal meconium obstruction. Pediatrics 1998;101(4):E7*
8. *Mushtaq I, Wright VM, Drake DP, et al. Meconium ileus secondary to cystic fibrosis. The East London experience. Pediatr Surg Int 1998;13(5-6):365-9.*
9. *Grosfeld: Pediatric Surgery, 6th ed. 2006 Mosby.*
10. *Takeshi Shono, T. Taguchi, et al. Prenatal ultrasonographic and magnetic resonance imaging findings of congenital cloacal anomalies associated with meconium peritonitis., Journal of pediatric surgery, 2007, 42: pp 682-686.*
11. *Forouzan, Iraj. Hydrops Fetalis: Recent advances. Review articles. Obstetrical and Gynecological Survey. 1997 Feb;52(2):130-8.*
12. *Kevin Lally, John Mehall. Meconium Stimulates a Pro-inflammatory response in peritoneal macrophages: implications for meconium peritonitis.. J Ped Surg. 1999; 34(1): 214 - 217.*
13. *Shinkichi Kamata, Keisuke Nose et al. Meconium peritonitis in utero. Pediatric Surgery Int, 2000, 16: 377 - 379.*
14. *Tatsuo Kuroda, Yoshihiro Kitano Prenatal diagnosis and management of abdominal diseases in pediatric surgery.. J Ped Surg. 2004; 39(12): 1819 - 1822*
15. *Ashcraft, Murphy, Sharp, Sigalet, Snyder. Cirugía Pediátrica. 2da Edición. P460-466*