

Invaginación intestinal irreductible. Resección intestinal en un caso de hemofilia A

F. ROSA, G. LOPEZ, J. LORENZO Y DE IBARRETA,
E. BUGNARD y A. PEREZ-SCREMINI

INTRODUCCION

La cirugía mayor estuvo vedada para los hemofílicos hasta hace pocos años. Conocida la fisiopatología de la enfermedad, se produjo el advenimiento de sus progresos terapéuticos; la enfermedad es carencial y su tratamiento consiste en el aporte del factor deficiente. En este sentido creemos útil repetir aquí la definición que hiciera uno de nosotros, en un trabajo de conjunto sobre las coagulopatías de la infancia: "Las hemoflias A y B son coagulopatías, consideradas como errores congénitos del metabolismo caracterizados por una deficiencia cuantitativa hereditaria del factor VIII en la hemofilia A y del factor IX en la hemofilia B".

Hemos creído de interés la publicación de este caso, por no conocer que —hasta la fe-

cha— se haya practicado una intervención quirúrgica de tal entidad en un paciente hemofílico. En la literatura médica que hemos revisado, los trabajos sobre el particular son escasos y, curiosamente, Donaldson y Clark publicaron en el año 1968, un caso muy similar al nuestro. Existiendo en el país más de un centenar de hemofílicos, consideramos que es necesario dotar a los hospitales de agudos, especialmente los pediátricos, de lo necesario para la preparación adecuada y rápida de cualquier hemofílico que necesite una intervención quirúrgica. Ya no es admisible dudar ante la contingencia operatoria en estos pacientes y es deseable que el cirujano reciba un enfermo, preparado de tal modo, que sangre tanto o menos que un sujeto normal. La intervención quirúrgica, el pre y postoperatorio de un he-

mofílico sometido a una operación de importancia, exigen un trabajo de equipo si es que se aspira al buen éxito integral. Procediendo así, nunca ha de ser responsable la coagulopatía de la pérdida de una vida. En nuestro caso se agregaron además hechos nada despreciables dignos de reconocimiento; siendo necesario el uso de crioconcentrados no disponibles en Montevideo, recurrimos a un "club" de servicios desinteresados (Lions' International); por su intermedio llegaron diligentemente a nuestro poder los que prepara uno de nosotros (E.B.) en el Hospital de Niños de Buenos Aires.

OBSERVACION CLINICA

Carlos E. R., de 12 años, procedente de Nueva Palmira; enviado por médico (Dr. Weiss) al Servicio de Cirugía de Urgencia del Hospital "Pereira Rossell" por cuadro agudo de vientre con diagnóstico conocido de hemofilia A.

Enfermedad actual: comenzó el 29-V-968 a mediodía con dolores hipogástricos de tipo retortijón y vómitos de alimentos y biliosos. Última deposición el 29-V-968 de noche, seguida de detención de materias y gases.

Examen clínico: niño con regular estado general, pálido, con ojos algo excavados; lengua saburral; temperatura rectal: 38.5° C; presión arterial: máxima 12 cm., mínima 8 cm. Abdomen: a la inspección se visualiza tumefacción hipogástrica de 6 cm. por 4 cm.; a la palpación, dolor "exquisito" en el nivel en que delimitaba la tumefacción; ésta era regular, lisa, muy dolorosa y desaparecía en la posición sentada. Dolor en toda el área abdominal predominando en el hemiventre inferior. Sonoridad en hemiventre izquierdo a la palpación; silencio sin "ruido de aljibe" a la auscultación. Tacto rectal: fondo de saco de Douglas doloroso y ocupado. En el resto del examen, rodilla derecha en semiflexión permanente por artropatía hemofílica.

Radiografía simple de abdomen: en posición de pie, de frente y en el perfil izquierdo se observaban algunos niveles hidroaéreos del lado izquierdo, con asa distendida, sin gases en el colon.

Impresión clinicoradiológica: oclusión del intestino delgado; se plantearon como posibles causas: hernia interna; divertículo de Meckel actuando como brida; o invaginación intestinal.

Conducta terapéutica: preparado el paciente del punto de vista médico, por su hemofilia y con intubación gastrointestinal, se procedió a la intervención quirúrgica con anestesia general. Intervención quirúrgica a cargo de uno de nosotros (F.R.) (31-V-968).

Laparotomía mediana infraumbilical. Abierto el peritoneo se visualizó una masa azulada en el fondo de saco de Douglas. Ciego aplastado, al igual que la última asa ileal; a partir de ella, se exteriorizó el ileon y —a 30 cm. del ángulo ileocecal— se encontró un "boudin" de invaginación ileoileal irreductible. Se practicó enterectomía hasta 6 cm. del ángulo ileocecal con anastomosis terminoterminal con la técnica habitual. Cierre de la pared abdominal por planos, con lino en la piel. La operación fue bien tolerada, durante 2 horas, 40 minutos.

Evolución postoperatoria: el niño pasó bien, retirándose los puntos de sutura el 7-VI-968. Al día siguiente, hora 8 30, presentó síndrome de anemia aguda: pálido, sudoroso, ansioso, con pulso hipotenso de 144 contracciones por minuto. Presión arterial máxima 8 cm. He-

matócrito 28 %. Enterorragia de gran entidad que se repitió a las 6 horas. Se le administraron sangre fresca y plasma liofilizado.

El día 9-VI-968 pasó mejor, con apoyo hemoterápico sostenido hasta las 22 hs. 50 m. en que presentó una hematemesis profusa. Al día siguiente a las 9 a.m. seguían los vómitos con sangre y al colocarle un supositorio laxante ("Dulcolax") presentó una melena. Hora 17: abdomen distendido y timpánico y dolores de tipo retortijón.

Hora 21: radiografía de abdomen, de pie, asas delgadas muy distendidas; niveles hidroaéreos sin gases en el colon; oclusión de intestino delgado. En posición acostada, asas delgadas distendidas con líquido entre ellas. Se decidió reintervenirlo, planteando como posibles causas de la oclusión: 1) reinvasinación; 2) adherencias o bridas; y 3) peritonitis.

Reintervención quirúrgica: (hora 23.45). Incisión de Jalaguier. Se apreciaron múltiples adherencias entre las asas delgadas y hematoma del meso en la zona de la sutura previa, que se evacuó; se produjo una dehiscencia de la sutura; se efectuaron enterectomía y anastomosis terminoterminal.

La evolución postoperatoria tuvo accidentes variados, entre los que destacamos la instalación de una fistula del intestino delgado (17-VI-68), la ocurrencia de melenas profusas (25-VI-68) y desnutrición importante. Se estudió el tránsito intestinal con "Hipaque" (Prof. J. A. Soto, 6-VIII-68) con resultado radiológico normal, no visualizándose el trayecto fistuloso. El niño fue dado de alta el 8-VIII-68, tras 68 días de hospitalización. Los exámenes clínicos ulteriores no han mostrado otras anomalías que la secuela de su artropatía hemofílica que se piensa solucionar en breve.

CONSIDERACIONES TERAPEUTICAS

El tratamiento de la hemofilia es sustitutivo. El factor VIII está en el plasma y no en el suero; almacenado es extraordinariamente lábil y su "tiempo-medio de sobrevida" en el niño transfundido es de 4-6 o, a lo sumo, 12 horas.

El factor IX está en el suero y en el plasma, es estable y su mayor sobrevida en el paciente transfundido —respecto al factor VIII— facilita el tratamiento, ya que se puede usar sangre y/o plasma, no necesariamente frescos, aumentando así el valor profiláctico de las transfusiones. El objetivo terapéutico en la hemofilia A es alcanzar un nivel de factor VIII de 15-20 % (suficiente para la vida común y la pequeña cirugía) y de 30-60 % (en caso de lesiones y en la cirugía mayor). Dichos niveles deben mantenerse hasta la organización de las heridas y la reabsorción de los hematomas de las partes blandas.

Se usa plasma fresco (0-3 horas de extraído) a razón de 10-15 ml./kg./dosis, la primera vez, seguido de otras dosis de 4-8 ml./kg. cada 8 horas. La transfusión debe efectuarse rápidamente, aconsejándose para ello, agujas de gran calibre. Siempre resultará poco todo lo que se haga por cuidar la integridad de las venas; nunca se deben ligar y la descubierta será siempre un recurso de excepción. El plasma "ant hemofílico" liofilizado es plasma normal extraído con cuidado y desecado inme-

diatamente al vacío, para conservar toda la actividad de la globulina antihemofílica; se administra a razón de 6 ml./kg./dosis, es de enorme valor y debe figurar en las existencias de todo servicio de hemoterapia.

En el niño que motiva esta publicación se usaron por primera vez en nuestro medio crioconcentrados a la manera de "pool", preparados en Buenos Aires por uno de nosotros (É.B.). Resultaron de enorme eficacia y permitieron superar el riesgo de la segunda intervención quirúrgica. Conocemos el uso de preparados de globulina antihemofílica humana y animal (bovina y suina). No tenemos con ellos experiencia personal; su indicación está limitada por su alto costo y la progresiva ineficacia de las administraciones sucesivas. Al respecto ha señalado Krey que los preparados de dicha globulina, de diversas marcas comerciales, presentan diferencias muy variadas en su actividad. Los Laboratorios Hoechst-Behring han puesto a nuestra disposición su globulina antihemofílica humana, que, en caso de emergencia, colocarían en Montevideo proveniente de Alemania, en unas 48 horas.

Se debe tener en cuenta un riesgo, por fortuna poco frecuente, que es la aparición —en el receptor— de anticuerpos contra la globulina inyectada. Dichos anticuerpos inactivan el factor VIII y conducen a inmunorreacciones. Deustch ha definido esta situación como "hemofilia por inhibidores", apareciendo en hemofílicos o no. Dicha entidad integra las llamadas inmunocoagulopatías que incluyen todas las situaciones "hemofíloides" patogénicamente determinadas por toxas adquiridas. Favorece su instalación la aplicación profiláctica y prolongada de preparados de globulina antihemofílica. Una hemofilia por inhibidores empeora notablemente la situación de estos enfermos ya situados en posición crítica. Los preparados de origen animal, sólo se pueden usar —a lo sumo— durante 10 días, por el peligro de reacción alérgica, a más de su ineficacia creciente.

La hemofilia B, por deficiencia congénita del factor IX, en nuestro medio es 8-9 veces más rara que la de tipo A; su tratamiento es más fácil, como ya dijimos. Dicho factor tiene una "vida-media" de 20-30 horas. Para su terapéutica son igualmente efectivos el plasma, el suero y el plasma conservado. Se requieren los mismos volúmenes de plasma que para la hemofilia A, siendo sus efectos más prolongados, lo que obvia la repetición de las inyecciones.

Sigue siendo motivo de discusión, en el tratamiento de las hemorragias de los hemofílicos, el uso de sustancias antifibrinolíticas, como el ácido epsilonaminocaproico (EACA) y los inhibidores de la activación del plasminógeno ("Trasyol" Bayer). Su evaluación es muy variable según los autores, y ya desde su preconización hasta la negación da todo su valor.

TRATAMIENTO HEMOTERAPICO DEL CASO PRESENTADO

Se practicaron inyecciones cada 8 horas de plasma fresco o congelado fresco, alternando con sangre fresca de acuerdo a las necesidades clinicohematológicas. Se administraron dosis de 15 ml./kg./peso en las primeras inyecciones pre y postoperatorias, pasando a dosis de 5 ml./kg. siempre cada 8 horas, como terapia de mantenimiento. Se recurrió a plasma liofilizado cuando faltó el plasma congelado fresco, para no suspender el tratamiento en ningún momento. Se utilizó en 2 oportunidades el crioconcentrado en el pre y postoperatorio de la reintervención, con excelente resultado.

El tratamiento totalizó 81 inyecciones i.v. discriminadas en la siguiente forma: 51 inyecciones de plasma fresco o fresco congelado de 150 ml. cada una, total: 7.500 ml.; 7 de plasma liofilizado; 2 inyecciones de crioconcentrados y 22 de sangre fresca de 400 ml. promedio, alcanzando un total de 9.000 ml.

RESUMEN

Los autores presentan una observación correspondiente a una invaginación intestinal de un niño, tratada con éxito quirúrgicamente, en un caso de hemofilia.

Se hacen consideraciones sobre el tratamiento hemoterápico efectuado.

RÉSUMÉ

Les auteurs présentent une observation concernant un cas d'invagination intestinale chez un enfant, traitée avec succès par la chirurgie malgré une hémophilie.

Considérations sur le traitement hémothérapeutique effectué.

SUMMARY

The paper describes a case of intestinal invagination in a child on whom surgery was successfully performed in spite of hemophilia.

The hemotherapeutic treatment is discussed.

BIBLIOGRAFIA

- LORENZO Y DE IBARRETA, J. y VILANOVA, RUTH. Coagulopatías en enfermedades del niño, J. M. Portillo. Ed. Delta, Montevideo, 257-289, 1968.
- DONALDSON, M. H. y CLARCK, R. E. Successful operation for intussusception in the classic hemophilia. *Ann. Surg.*, 168: 1043, 1968.
- KREY, W. D. Tratamiento de las coagulopatías hereditarias y de las trombocitopenias. *Práct. Pediat.*, 5: 221, 1969.
- DEUTSCH, E. Therapie der durch hemmstoffe bedingten hämorrh. Diathesen en therapie der hämorrh. *Diathesen*. F. K. Schattauer, Stuttgart, 1961.
- TARNAY, Th. J. Surgery in the hemophilias. Charles Thomas Publ., Springfield, 1968.
- LARRIERUX, M. J. Les fractions coagulantes dans la chirurgie chez l'hémophile. *Actualité hematologique*. Ed. Masson y Cía., 3ª serie, 152, 1969.