

Coordinador:

Colaboradores:

Dr. Manuel de la Llata-Romero

Dr. Juan Urrusti-Sanz

Dr. Jesús Aguirre-García

Dr. Adalberto Poblano-Ordoñez

Hombre de 27 años de edad con dolor abdominal, abdomen agudo y laparotomía negativa

José Halabe-Cherem,^{a*} Ariel Shuchleib-Cung,^b Andrea Portilla-Demichelis,^b Sara Cherem-Arana^b y Pamela Garcíadiago-Fossas^a

^aServicio de Medicina Interna, Centro Médico ABC, México D.F., México

^bServicio Social, Centro Médico ABC, México D.F., México

Presentación del caso

El caso corresponde a un hombre de 27 años de edad con ancestros provenientes de Damasco, Siria, nacido en la ciudad de México. Con esquema de vacunación completo, alimentación buena en calidad y cantidad. Realiza deporte aeróbico en forma cotidiana, fuma tres o cuatro cigarros al día desde aproximadamente 10 años atrás, no ingiere bebidas alcohólicas, niega alergias y su único antecedente quirúrgico lo presentó a los tres años de edad, cuando se le practicó una amigdalectomía. No toma ningún fármaco.

Ingresó al servicio de Urgencias del Centro Médico ABC por dolor abdominal en fosa iliaca derecha, muy intenso, irradiado a hipogastrio y fosa iliaca izquierda, de seis horas de evolución. A la exploración abdominal se identificaron todos los datos de apendicitis (McBurney, Rovsing, Bloomberg, obturador, psoas). El paciente presentó aumento de la temperatura corporal de hasta 38.5 °C, sin manifestaciones cardiopulmonares. En los exámenes de laboratorio destacó leucocitosis con bandemia (Cuadro I). En la placa simple de abdomen se observó borramiento de los psoas e íleo reflejo (Figura 1).

El paciente fue intervenido quirúrgicamente por vía laparoscópica; únicamente se encontró discreto líquido peritoneal. El aspecto macroscópico del apéndice fue normal. Se realizó apendicectomía; el examen histológico no indicó anormalidades.

La evolución en el posoperatorio fue tórpida ya que persistió la fiebre durante tres días, así como el dolor abdominal, que le provocó eventración de la herida, misma que fue cerrada por segunda ocasión.

La laparotomía no orientó acerca de la etiología del abdomen agudo.

El paciente fue egresado y permaneció asintomático durante dos meses. Durante un viaje por Estados Unidos nuevamente presentó abdomen agudo con prácticamente las mismas características clínicas; los resultados de los exámenes de laboratorio y de gabinete fueron similares a los registrados en el episodio anterior (Cuadro I), por lo que fue

intervenido quirúrgicamente por segunda vez. Nuevamente no se apreciaron hallazgos que indicaran el motivo.

En los siguientes 12 meses el paciente presentó cuatro cuadros más de abdomen agudo, sin causa aparente; en todas las ocasiones se administraron antimicrobianos, analgésicos y antiinflamatorios.

Durante ese periodo se realizaron diversos estudios al paciente con el objeto de descartar entidades que semejan abdomen agudo y que se presentan en forma recurrente: porfiria aguda intermitente, saturnismo, síndrome de hiper-IgD, angioedema hereditario, fiebre periódica asociada con el receptor del factor de necrosis tumoral, así como síndrome de Münchaussen.



Figura 1. Placa simple de abdomen en la que se puede observar íleo reflejo.

*Correspondencia y solicitud de sobretiros: José Halabe-Cherem. Sur 136 núm. 116, Col. Las Américas, 01120 Miguel Hidalgo, México, D.F., México. Tel: (55) 5230 8000, extensión 8497. Correo electrónico: jhalabe@hotmail.com

Cuadro I. Resultados de laboratorio durante los distintos episodios

	Episodio				
	1	2	3	4	5
Hemoglobina (g/dl)	13.5	14.2	14.0	14.7	13.8
Hematócrito (%)	40.0	43.0	40.0	42.0	42.0
Leucocitos (x 10 ³)	12.5	12.0	13.2	13.1	14.0
Neutrófilos (%)	80.0	82.0	73.0	81.0	79.0
Linfocitos (%)	19.0	17.0	27.0	18.0	20.0
Bandas (%)	2.0	1.0	1.0	1.0	0.0
VSG (mm/h)	26.0	29.0	25.0	30.0	28.0
PCR (mg %)	1.2	1.6	1.7	1.6	1.3
Glucosa (mg/dl)	96.0	89.0	94.0	91.0	98.0
Urea (mg/dl)	6.2	5.7	6.6	6.1	5.9
Creatinina (mg/dl)	0.8	0.8	0.8	0.8	0.8
AST (IU/L)	27.0	25.0	29.0	31.0	27.0
ALT (IU/L)	33.0	35.0	37.0	32.0	35.0

En el siguiente evento de dolor abdominal se inició tratamiento empírico con colchicina, al cual hubo muy buena respuesta. Se realizó estudio genético para fiebre mediterránea familiar, el cual resultó positivo homocigoto para V726A, con lo que se corroboró el diagnóstico. A partir de ese momento el paciente fue tratado con colchicina, sin que presentara otro cuadro hasta que él decidió suspenderla.

Discusión

La fiebre mediterránea familiar es una enfermedad con patrón de herencia autosómica recesiva. Se caracteriza por episodios de fiebre recurrentes a intervalos variables que suelen acompañarse de dolor abdominal, torácico y articular, así como de lesiones cutáneas.¹ Esta condición es muy frecuente en la costa del Mediterráneo, en especial entre los judíos orientales y sefaraditas, los armenios y los árabes.² Siegal, en 1945, fue el primero en describir esta enfermedad. En nuestro país existen familias con ancestros originarios de esa región que han transmitido la enfermedad a sus descendientes en una segunda y tercera generación, como ocurrió con el paciente aquí descrito.³

El diagnóstico de la fiebre mediterránea familiar se establece por los siguientes criterios:

1. Antecedentes familiares de fiebre mediterránea familiar o de ancestros de origen mediterráneo.
2. Cualquiera de los siguientes síntomas autolimitados, cuyo presencia se observa en más de una ocasión:
 - a) Fiebre de corta duración sin causa evidente.
 - b) Dolor abdominal intenso (abdomen agudo) de corta duración, sin causa evidente.
 - c) Intervención quirúrgica abdominal urgente sin hallazgos anormales (laparotomía blanca).
 - d) Pleuritis aguda de corta duración.
 - e) Artritis aguda de corta duración.
 - f) Pericarditis aguda de corta duración.

- g) Leucocitosis u otros signos de laboratorio de respuesta de fase aguda (VSG, PCR) durante la crisis.
- h) Amiloidosis, manifestada inicialmente por proteinuria.
- i) Exclusión de cualquier otra causa.

Se ha señalado que la alteración genética se encuentra en el gen MEFV del cromosoma 16, que codifica para la pirina o marenostina y que en condiciones normales induce apoptosis. Se han identificado varias mutaciones, dentro de las que se encuentran M0801, M694V, M694I, V726A, E148Q, A744S, así como diversas formas combinadas de éstas. Cada una de ellas puede expresarse en forma homocigota o heterocigota. El caso aquí descrito correspondió a V726A homocigoto. No se han registrado diferentes presentaciones clínicas de acuerdo con la variedad genética.

En el paciente descrito se ha investigado la complicación más temida de la fiebre mediterránea familiar: la amiloidosis, que puede llevar a insuficiencia renal crónica, manifestada inicialmente por proteinuria. Durante estos años de evolución no la ha presentado. De hecho, aparentemente los pacientes con fiebre mediterránea familiar nacidos fuera del área del Mediterráneo no sufren esta complicación.³

El tratamiento, tanto preventivo como de las manifestaciones clínicas, es con colchicina, que no solamente mejora y previene el cuadro clínico sino también la amiloidosis.⁴ La colchicina puede administrarse en forma cotidiana a los pacientes con agudizaciones periódicas. Sin embargo, cuando las crisis son esporádicas se puede dar únicamente durante el cuadro agudo. La presentación clínica puede ocurrir en la infancia, aunque también, como en el paciente descrito, en etapas más tardías de la vida.⁵

Los pacientes con fiebre mediterránea familiar pueden tener cualquier otra patología abdominal que requiera tratamiento quirúrgico. Dado que la entidad es indistinguible desde el punto de vista clínico y por exámenes de laboratorio y gabinete, se ha recomendado que en uno de los eventos abdominales estos pacientes sean intervenidos (apendicectomía y colecistectomía), sobre todo porque suele relacionarse litiasis vesicular.⁶

Como ocurrió en nuestro caso, el propio evento quirúrgico puede desencadenar el ataque de fiebre mediterránea familiar,⁷ por lo que sugerimos que cuando se diagnostique fiebre mediterránea familiar al paciente se le practique apendicectomía profiláctica ante la ausencia del cuadro agudo, para evitar morbilidad.

Referencias

1. Ben-Chetrit E, Levy M. Familial Mediterranean fever. *Lancet* 1998;351(9103):659-664.
2. Halabe J, Hummel H, Padilla G. Familial Mediterranean fever in Mexico City: 10 year follow up. *Arch Intern Med* 1994;154:17.
3. Halabe-Cherem J, Pérez-Jiménez C, Nellen-Hummel H, Mercado-Atri M, Sigala-Rodríguez C, Castañón-González J. Fiebre mediterránea familiar en la ciudad de México. Seguimiento durante 20 años. *Cir Ciruj* 2004;72:135-138.
4. Tunca M, Ben-Chetrit E. Familial Mediterranean fever in 2003. Pathogenesis and management. *Clin Exp Rheumatol* 2003;21(4 Suppl 30):549-552.
5. Ozdemir A. Familial Mediterranean fever among Turkish people. *Am J Gastroenterol* 1969;51:311-316.
6. Pras E. Familial Mediterranean fever. *N Engl J Med* 1992;326:1509-1513.
7. Halabe J, Rábago J. Abdomen agudo no quirúrgico. *Rev Invest Clin* 2007;59(3):212-218.