

Revista Mexicana de Pediatría

Volumen
Volume **69**

Número
Number **1**

Enero-Febrero
January-February **2002**

Artículo:

Caso atípico del síndrome de bilis espesa

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Sociedad Mexicana de Pediatría, A. C.

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Caso atípico del síndrome de bilis espesa

(Atypical case of bile-plug syndrome)

Wilfredo Maltos V,* Arturo Garza P,* Ma. Guadalupe Ochoa C,* Patricia Y Pérez M,* Rogelio Rodríguez B,* Isaías Rodríguez B,* Guillermo Jiménez G*

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 21 días de nacida con evacuaciones acólicas, distensión abdominal, irritabilidad y fiebre. Fue hospitalizada con el diagnóstico de sepsis y se inició su tratamiento.

Una ultrasonografía mostró la presencia de probable coledococele; la colangiografía confirmó el aumento de tamaño del colédoco que terminaba en "saco". Se practicó colesistectomía dejando una sonda en "T" con buena evolución.

Palabras clave: Síndrome de tapón de bilis, ictericia neonatal.

El síndrome de bilis espesa, o tapón de bilis, es definido como una obstrucción extrahepática de los conductos biliares en recién nacidos de término, sin anomalías anatómicas, defectos bioquímicos congénitos o lesiones hepatocelulares.¹ En forma histórica esta patología era rara vez observada en neonatos, siendo más frecuente en niños mayores con hemólisis crónica, fibrosis quística, resección ileal, anomalías congénitas del árbol biliar o errores innatos del metabolismo.² En la actualidad, con el advenimiento de técnicas de diagnóstico temprano y la exanguineotransfusión, la hemólisis perinatal es una causa rara de este síndrome. Sin embargo, la obstrucción de los conductos biliares en este grupo de edad ha mostrado una recrudescencia como complicación de la disfunción intestinal, administración de nutrición parenteral total y la terapéutica con diuréticos.² La

SUMMARY

The clinical case of a male infant of 21 days of age is reported. He was admitted due to acolic feces, abdominal distention and fever. It was considered as potentially septic newborn, so appropriate treatment was indicated. An abdominal ultrasonography showed an increased choledocal size and a terminal sac, the cholangiography corroborated this finding. A cholecystectomy was done leaving a T-catheter. He was discharged in good condition.

Key words: Newborn, bile-plug syndrome, neonatal jaundice.

forma de presentación de este padecimiento es habitualmente con ictericia generalizada a expensas de hiperbilirrubinemia indirecta o mixta en un paciente con una patología de fondo.³ El tratamiento es quirúrgico aunque existen casos de resolución espontánea reportados en la literatura.^{4,5}

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 21 días de vida; producto de madre primigesta de 21 años, obtenido por cesárea, de término y eutrófico. Desarrolló policitemia sintomática con dificultad respiratoria al nacimiento, internado en terapia intensiva durante 48 horas y egresado sin problemas.

Inició su padecimiento 7 días antes de su ingreso al presentar evacuaciones acólicas, distensión abdominal posprandial, irritabilidad e hipertermia no cuantificada. A su ingreso se encontró irritable, febril, con el resto de signos vitales normales. La exploración física reveló un recién nacido con palidez generalizada, escasas petequias diseminadas en tronco y cara, abdomen distendido, hepatomegalia a 4 cm por debajo del reborde costal, sin esplenomegalia, hidrocele derecho, neurológicamente

* Servicio de Neonatología
Departamento de Pediatría.
Hospital Universitario "José Eleuterio González"
Universidad Autónoma de Nuevo León.
Monterrey, Nuevo León, México.

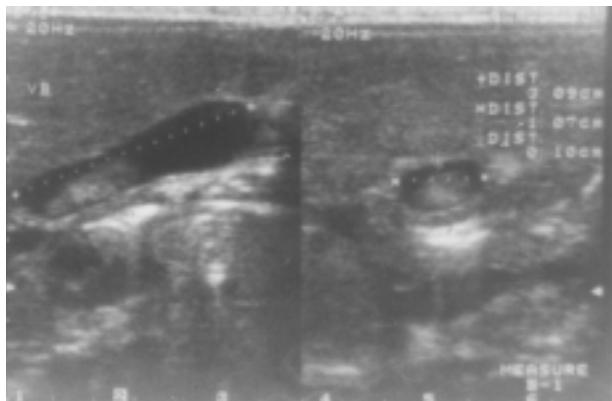


Figura 1. Imagen ecográfica de vías biliares, corte sagital, donde se aprecia bilis espesa dentro de la vesícula biliar.

te íntegro. Ingresó en la unidad de terapia intermedia neonatal donde se le hicieron cultivos bacteriológicos y se inició su tratamiento con antibióticos. En los exámenes de laboratorio presentó biometría hemática con plaquetopenia y pruebas de funcionamiento hepático con hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa, electrólitos en sudor normales. Durante su estancia continuó con evacuaciones acólicas y diseminación de las petaquias a extremidades. Un urocultivo positivo para *Escherichia coli*, por lo que se agregó un antibiótico específico al esquema de tratamiento.

En su 4º día de internamiento se realizó ecografía del abdomen que reportó vesícula biliar aumentada de tamaño, imagen hiperecogénica compatible con lito, y dilatación importante del colédoco (*Figura 1*). El reporte fue de un probable coledococele vs presencia de lodo biliar. Colangiografía transhepática por punción demostró un colédoco aumentado de tamaño con terminación en fondo de saco (*Figura 2*). Pasó a quirófano donde se encontró obstrucción del colédoco por un tapón de bilis espesa. Se realizó liberación de la obstrucción, colocación de sonda en T, colecistectomía y biopsia hepática.

Evolucionó en forma satisfactoria, presentando evacuaciones normales y buena tolerancia a la vía oral. Nueva colangiografía demostró adecuada permeabilidad de las vías biliares. El paciente fue egresado en condiciones estables.

DISCUSIÓN

El síndrome de bilis espesa o tapón de bilis es una causa rara de ictericia neonatal con un número escaso de reportes en la literatura.¹ Dentro de los factores etiológicos se incluyen muchas enfermedades que alteran la composición de la bilis y la dinámica de la secreción biliar, tales como: sepsis, deshidratación, nutrición parenteral total y



Figura 2. Imagen de colangiografía en donde se observan las vías biliares dilatadas y terminación en fondo de saco del coléodo.

desórdenes secretorios como la fibrosis quística.²⁻⁶ Esta patología ocurre típicamente en ausencia de anomalías anatómicas de las vías biliares extrahepáticas.⁴⁻⁷

La forma de presentación clínica más frecuente es: intolerancia a la vía oral, evacuaciones acólicas, ictericia severa, hepatomegalia y distensión abdominal, además de presentarse los datos relacionados con la patología subyacente.¹⁻³ El diagnóstico se hace con la historia clínica, datos de laboratorio como hiperbilirrubinemia mixta o de predominio directo y patrón colesterolico en las pruebas de función hepática.⁵ Los estudios de imagen como el ultrasonido y la tomografía axial computada son útiles dentro de la evaluación, pero el diagnóstico se confirma con colangiografía hepática.⁴

En relación al tratamiento, existen casos de resolución espontánea reportados en la literatura, aunque en la mayoría de los pacientes es necesaria la reparación quirúrgica. En relación a ésta, el uso de agentes mucolíticos como alternativa a la coledocotomía evita el riesgo de complicaciones.²⁻⁴

El pronóstico es bueno en la mayoría de los casos, presentándose la resolución total del cuadro clínico y la reversión de los cambios a nivel hepático después del tratamiento.⁵⁻⁷ El paciente descrito en este reporte desarrolló una forma poco usual de esta patología, debido a que clínicamente no presentó ictericia, no obstante que la colangiografía demostró la obstrucción total del coléodo. Se descartó la presencia de fibrosis quística, una de las causas frecuentes; con el resultado negativo de los electrólitos en sudor. Los antecedentes de nutrición parenteral, ayuno prolongado, e incompatibilidad sanguínea fetomaterna fueron negativos.

Dentro de la posible etiología del cuadro en este paciente está la sepsis, la cual, si bien no se documentó con un hemocultivo positivo, sí se obtuvo urocultivo positivo y datos en la biometría hemática como plaquetopenia. Se ha encontrado que los productos bacterianos provocan una lesión tóxica del sistema excretor hepatocelular, la cual revierte al eliminar la infección. La policitemía sintomática también ha sido reportada como causa de colestasis neonatal transitoria que podría llevar a la obstrucción total.

REFERENCIAS

1. Germiller, Strouse. Early presentation of choledochal cyst transiently obstructed by an inspissated bile plug. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1522-25.
2. Brown. Bile plug syndrome: successful management with a mucolytic agent. *J Pediatr Surg* 1990; 25: 351-53.
3. Jacquemin, Lykavieris, Choau. Transient neonatal cholestasis: origin and outcome. *J Pediatr* 1998; 10: 563-67.
4. Lang EV. Spontaneous resolution of bile-plug syndrome. *ARJ* 1991; 156: 1225-26.
5. Costol F. Biliar tract disease in children. *Pediatr Clin North America* 1996; 43: 01-24.
6. Likavieris B. Neonatal cholestasis as the presenting feature in cystic fibrosis. *Arch Dis Child* 1996; 75: 67-70.
7. Bernstein J. Bile-plug syndrome: a correctable cause of obstructive jaundice in infants. *Pediatrics* 1969; 43: 273-76.

Correspondencia:

Dr. Isaías Rodríguez Balderrama
Servicio de Neonatología.
Departamento de Pediatría.
Hospital Universitario
“Dr. José Eleuterio González”
Madero y Gonzalitos.
Colonia Mitras Centro.
Código Postal 64440
Monterrey Nuevo León, México.

Concentraciones de nitrato en plasma en niños con diarrea infecciosa y no infecciosa. En pacientes con función renal intacta y un aporte dietético bajo de nitrato, las concentraciones plasmáticas de nitrato reflejan la producción endógena de óxido nítrico, habiéndose comprobado que ésta aumenta en el curso de los procesos inflamatorios. El objetivo de este estudio es comparar las concentraciones plasmáticas de nitrato y, consiguientemente, la producción endógena de óxido nítrico en niños con diarrea infecciosa y no infecciosa con el fin de determinar si las concentraciones de nitrato en plasma pueden servir para diferenciar la diarrea infecciosa y no infecciosa en niños.

Aunque no puede definirse una concentración óptima, las concentraciones de nitrato en plasma superiores a 300 µmol/L sugieren un proceso infeccioso, en tanto que valores de menos de 100 µmol/L son indicativos de diarrea no infecciosa.

En la práctica hospitalaria habitual, un paciente que presenta diarrea es tributario de un cierto número de investigaciones que pueden precisar de cinco a siete días para establecer, eventualmente, la causa subyacente y diferenciar si es infecciosa o no infecciosa. La medida del nitrato plasmático el mismo día del ingreso es una prueba sencilla, relativamente barata y rápida que puede servir como un dato adicional para distinguir entre enteritis infecciosa y no infecciosa en niños. (E. Charmandari y cols., *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2001; 32(4): 423-427).

Tomado de: *MTA-Pediatría*, Vol. XXII, No. 11, 2001.