

POLICLINICO DOCENTE “ MARTA MARTINEZ”.

PRESENTACION DE PACIENTE LACTANTE CON ATRESIA DE VIAS BILIARES EXTRAHEPATICAS.

Dra. Odalys Rodríguez Barrios¹, Dra. Alicia Alvarez².

1. Especialista de I grado en Medicina General Integral.
2. Especialista de I grado en Pediatría.

RESUMEN.

Se presenta el caso de una lactante de seis meses de edad, raza negra que fallece con un cuadro de insuficiencia hepática y que debutó con un íctero prolongado en sus primeros días de vida, como consecuencia de una atresia de los conductos biliares extrahepáticos. Esta patología generalmente resulta de una anomalía en el desarrollo en las primeras etapas de la vida fetal, también se puede adquirir en el curso de una hepatitis neonatal. En esta paciente no se pudo determinar la causa que la originó. Por la gravedad de su evolución y lo importante que resulta el rápido diagnóstico se decide presentar este caso.

Descriptores DeCS: ATRESIA BILIAR; LACTANTE

INTRODUCCION.

La atresia de los conductos biliares generalmente resulta de una anomalía en el desarrollo. En las primeras fases de la vida fetal, el hígado y su sistema de conductos se desarrollan a partir de un divertículo situado en la cara ventral del intestino interior endodérmico embrionario. Cualquier trastorno de este proceso llevará a una atresia de vías biliares¹.

También se puede adquirir en el curso de una hepatitis neonatal. Esta última relación se ha pensado porque es raro ver una atresia en niños nacidos o en prematuros y también porque se ha comprobado que algunos neonatos con transformación histológica en células gigantes presentan obstrucción de los conductos biliares extrahepáticos^{1,2}.

Estudios serológicos recientes indican que un elevado porcentaje (68 %) de los recién nacidos con atresia de vías biliares, según Begman tienen anticuerpos contra riovovirus tipo tres, mientras que menos del 7 % de los controles comparables por edad tenían estos anticuerpos. Esto sugiere que la atresia biliar podría estar etiológicamente relacionada con la infección por el riovovirus tipo tres².

Dado que una de las formas de hacer el diagnóstico positivo de esta enfermedad por punción y biopsia hepática resulta oportuno mencionar algo de la anatomía patológica de la misma.

Los tejidos se tiñen de bilis y el hígado se ve agrandado y duro. En los primeros seis meses estos cambios se hacen progresivos. Histopatológicamente llama la atención una pequeña distorsión de

la arquitectura normal de las laminillas hepáticas. El rasgo principal es la fibrosis extensa en el interior de las triadas portales las cuales están recubiertas por los conductos biliares que han proliferado. Esto se reporta biopsia durante el primer mes de vida. Con la progresión de la fibrosis y de la cirrosis, la circulación portal se ve obstaculizada y aparece la hipertensión portal³.

El bazo aumenta de tamaño y después de los seis meses de vida aparecen várices esofágicas, ascitis y cambios hematológicos típicos de hiperesplenismo. En casos de larga duración en los huesos se puede ver ostromalacia por la mala absorción del calcio³.

La corrección quirúrgica eficaz depende de la presencia de una porción del sistema de conductos extrahepáticos intactos que esté en continuidad con el árbol biliar intrahepático, pero esto aparece en pocos casos. Los pacientes operados en los primeros cuatro meses tienen regresión de la cirrosis biliar, los que no se pueden operar mueren antes del segundo año de vida.

PRESENTACION DEL CASO.

Paciente femenina de la raza negra, perteneciente al consultorio 19 del Médico de la Familia del Policlínico Docente "Martha Martínez".

A.P.F: Madre adolescente fumadora con anemia moderada y sepsis urinaria por lo cual se encontraba ingresada en el momento del parto.

APP: Paciente nacida de parto distósico por cesárea a las 41,3 semanas por sufrimiento fetal agudo con meconio xxx, Apgar 9-9 y peso de 2100 gr., resto de los parámetros y mediciones normales. A las 48 horas de nacida aparece ictero que se interpuso como fisiológico.

MC: Coloración amarilla de la piel

H.E.A.: Paciente captada precozmente en el hospital, que lactaba, asintomática con ligero ictero en la nariz y mejillas, dada de acta a los seis días de vida. A los quince días en la consulta apreciamos que el ictero se ha generalizado y que no gana peso corporal, a pesar de alimentarse bien con lactancia materna exclusiva, se interconsulta con el pediatra el cual al examinarla indica ultrasonido abdominal por ser un ictero prolongado y al valorar su resultado se decide ingreso para completar el estudio.

Datos positivos al examen físico:

- Mucosas: Tinte ictérico de los mismos e hipocoloreados.
- Piel: Ictero.
- Abdomen: Distendido el henuabdomen superior, no se precisa nisceromegalia.

Exámenes Complementarios.

Hemograma con diferencial: 11,8 gr/l hto-36

Eritrosedimentación: 17 mese

Bilirrubina: T-214 mg %

D- 168 mg %

I- 46 mg %

Tenial : 1,3 uds

TGP: 35 uds

Coagulograma: coagulación 10

Sangramiento 2

Coágula: no retractil

Tiempo de Protombina C- 13 seg

P- 22 seg

Fibrinógenos: 125

Koolin: 80 seg

Plaquetas: 215x 10

Fosfatasa alcalina: 637 uds.

Ultrasonido abdominal: Discreta hepatomegalia. No se visualiza la vesícula.

Se remite para el Hospital Pediátrico de Centro Habana con los diagnósticos iniciales de:

1. Malformación de vías biliares
2. Hepatitis neonatal
3. Ictero por lactancia materna

Allí se realiza laparoscopia B

Hígado: Aumentado de tamaño a expensas de ambos lóbulos, cabalgando el izquierdo sobre el bozo, de color verde, superficie irregular en la cara superior con tendencia a formar nódulos y en la cara inferior se ven módulos de pequeño tamaño. El borde es romo y la consistencia aumentada.

Vesicula: Se observa a nivel del lecho vesicular una formación alargada, colapsada, blanquecina, muy vascularizada internamente adherida a la cara inferior del hígado.

Bazo: Aumentado de tamaño grado II.

Diagnóstico Final.

1. Hígado calestósico en fase precirrótica.
2. Atresia de la vesicula no operable.

La paciente fallece a los seis meses por una descompensación de la cirrosis. Los resultados necrológicos fueron:

1. Agnesia de las vías biliares extrahepáticos y de vesicula biliar.
2. Cirrosis biliar secundaria
3. Ascitis moderada
4. Ictero

DISCUSIÓN DEL CASO.

En esta niña con ictero desde el nacimiento se llegó al diagnóstico positivo de una atresia de vías biliares extrahepáticas mediante el cuadro clínico de la paciente y el estudio de la función hepática junto a esta paciente no se pudo realizar biopsia por el daño hepático ya existente y no se pudo identificar la causa que motivó la anomalía a pesar de los estudios realizados

Esta afección no es tan frecuente, pues según estudios realizados se ve un caso por cada 200 000 pacientes, aunque en nuestro país esta frecuencia se ha visto que es algo mayor por eso es necesario con la atención esmerada al lactante estar siempre atento al menor síntoma de cada recién nacido, ya que como se ha observado el ictero se puede ver desde el nacimiento, pero en ocasiones se pone de manifiesto alrededor de la segunda semana de vida y esta entidad una vez establecida es de muy mal pronóstico para el niño.^{3,4}

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.

1. Zegueria Bulnes A, Cañido Andalia R. Estudio de las publicaciones seriadas más importantes producidas por América Latina: un paso en el aumento de la integración regional. RESUMED 1992; 5: 78-80.
2. Pérez Escovilla R, Pollitte E. Causas y consecuencias del retraso del crecimiento intrauterino en América Latina Bol of Sanit Panam 1992; 112 (6): 473-92.
3. López Espinosa JA, Díaz del Campo S, Cáceres Manzo E, Moreno Vasquez A. La investigación biomédica de Cuba publicada en revistas extranjeras. Rev Cubana Salud Pública. 1992; 18: 124-32.
4. UNICEF. Estado Mundial de la Infancia 1994. Barcelona: UNICEF; 1994.

SUMMARY

Presentation of the infant with extrahepatic biliary via. A case of an infant of six years old, black race who died with an hepatic insufficiency pattern and had a long icterus in its first days of life as a consequence of atresia of the biliary extrahepatic ducts is presented. This pathology is a result of an anomaly in the development of the first stages of the fetal life, its also happen in the intercourse of the neonatal hepatitis. In this patient we could not determine the cause of the origin, We decide to present this case for the graveness of its evolution and the importance of the fast diagnostic.

Subject headings: BILIARY ATRESIA; INFANT

[Indice Anterior Siguiente](#)