
CASO CLINICO

Síndrome de bilis espesa simulando quiste del coledoco

Bile-plug syndrome

Drs.: Evelyn Torrico Murillo*, Ac. Eduardo Mazzi Gonzáles de Prada**

Resumen:

Se presenta el caso clínico de un niño de 33 días de vida con síndrome de bilis espesa que simuló ser un quiste del colédoco. Se hace énfasis en el diagnóstico diferencial de la colestasis neonatal y de la observación meticolosa del cuadro clínico.

Palabras claves:

Rev Soc Bol Ped 2010; 49 (3): 150-4 Colestasis, síndrome de bilis espesa, atresia biliar.

Introducción

El síndrome de bilis espesa o tapón de bilis (*bile plug syndrome*), fue descrito por Lightwood y Bodian en 1946 y fue definido como una obstrucción parcial o completa de los conductos biliares extrahepáticos en recién nacidos, causada por un tapón de materia biliar espesa, que precipita la bilis y moco dentro de la luz de los conductos, sin anomalías anatómicas, defectos bioquímicos congénitos o lesiones hepatocelulares.¹⁻⁵

Esta patología rara vez se observa en neonatos, la incidencia del síndrome de bilis espesa es aproximadamente 1 caso por cada 175.000 nacidos vivos y aproximadamente representa el 8% del total de la ictericia quirúrgica durante la infancia¹. Es más frecuente en niños con enfermedades hemolíticas severas, hemorragias, cardiopatías congénitas, fibrosis quística, resección ileal, anomalías congénitas del

Abstract:

We describe a 33 day- old infant with bile plug syndrome which appeared to be a choledochal cyst. We emphasize the importance of a differential diagnosis and a careful follow- up.

Key words:

Rev Soc Bol Ped 2010; 49 (3): 150-4: Colestasis, bile plug syndrome, biliary atresia.

árbol biliar, errores innatos del metabolismo, prematuridad, ayuno prolongado, nutrición parenteral, deshidratación, medicamentos (ceftriaxona) y hasta el 43% de los casos son idiopáticos.^{1-3,5}

Presentamos el siguiente caso de síndrome de bilis espesa, que aparentó ser un quiste del colédoco.

Presentacion del caso

Paciente masculino de 33 días de vida, producto del segundo embarazo, con controles prenatales y parto eutócico hospitalario a término de 38 semanas de gestación. Ingresó al Servicio de Neonatología de nuestro hospital con un cuadro clínico de 2 semanas de evolución caracterizado por tinte icterico, succión débil e hipoactividad. En el Hospital de referencia, recibió tratamiento con múltiples antibióticos por sospecha de sepsis neonatal y el apoyo de

* Residente de Pediatría. Hospital del Niño "Ovidio Aliaga Uría"

** Profesor de Pediatría. Facultad de medicina. UMSA. Docente Responsable de Pediatría. Hospital del Niño "Ovidio Aliaga Uría"
Dirección: Hospital del Niño "Ovidio Aliaga Uría". La Paz. Correo electrónico: kimieve@hotmail.com

luminoterapia, al no demostrarse mejoría del cuadro clínico, fue referido a nuestro hospital para evaluación y manejo.

La exploración física reveló un recién nacido con ictericia generalizada, hidratado, activo, signos vitales dentro de parámetros normales, aparato cardiopulmonar hemodinámicamente estable, abdomen blando depresible ligeramente distendido, sin visceromegalias, peristaltismo conservado, neurológico íntegro, extremidades con tono y trefismo conservado. Coluria positiva y ausencia de acolia. Los exámenes de laboratorio informaron una biometría hemática con anemia 118g/L y resto normal, las pruebas de función hepática con hiperbilirrubinemia de 34mg/dL a expensas de la fracción directa de 20mg/dL (60% de la bilirrubina total) y transaminasas elevadas. El rastreo abdominal ecográfico, informo masa tumoral hepática, por lo que se completo el estudio con una tomografía axial computarizada de abdomen contrastado, que concluyo con vesícula biliar ectópica o probable quiste de colédoco. Con los resultados obtenidos y valorado por el servicio de cirugía se decide su ingreso a quirófano para laparotomía exploratoria, la cual no evidencio masa tumoral ni otra anomalía y además se efectivizó

colangiografía intraoperatoria que revelo paso normal del contraste. A sugerencia del servicio de gastroenterología, se efectuó biopsia hepática, para determinar otras patologías, que concluyo con el diagnostico de patrón de obstrucción de vía biliar extrahepática.

La evolución del paciente fue francamente favorable desde su internación, la ictericia y la coluria mejoraron paulatinamente. Sus últimos controles de laboratorio informaron descenso progresivo de las bilirrubinas, llegando a niveles séricos de 8mg/dL. Una segunda ecografía de control, dentro de parámetros normales (sin evidencia de masa tumoral). El paciente fue egresado en condiciones estables, con los diagnósticos de: RNT AEG, síndrome colestásico transitorio secundario a obstrucción de vía biliar por bilis espesa en resolución.

El cuadro # 1 describe los hallazgos de laboratorio más importantes.

Se completo los estudios con serología para herpes virus, citomegalovirus, toxoplasmosis, VHI, los cuales fueron negativos. Determinacion de hormonas tiroideas dentro de valores normales.

La ecografía y tomografía abdominal se ven en las figuras # 1 a 3.

Cuadro # 1. Exámenes complementarios

Fecha	08 - 04	12-04	20 -04	21-04	22-04	26-04
Hematocrito l/L	0.30	0,25	0,32		0,37	
Hemoglobina g/L	11,8	9,1	10,6		13,5	
Bilirrubinas mg/dL	Total : 34.1 directa: 20,6 indirecta 13,5	Total 9.9 directa: 7,4 indirecta 13,5		Total 8,7 directa: 6.6 indirecta: 2,1		Total: 7.1 directa: 6.1 indirecta: 1
Transaminasas UI/L	TGO: 63?? TGP : 54??	TGO:304 TGP : 298		TGO:247 TGP : 201		TGO:55 TGP : 56
Calcio mg/dL	12.8	9.3				10
Glucemia mg/dL	54	154	86			
Fosfatasa alcalina UI/L				292		197.8
Tiempo de protrombina	100%	100%				

Figura # 1. Ecografía abdominal de ingreso. Muestra imagen capsular de contenido ecogénico denso con vesícula biliar dilatada.



Figura # 2. Ecografía de control posterior a la laparoscopia. No se evidencia la imagen ecogénica descrita anteriormente.



Figura # 3. Tomografía axial computarizada contrastada en la que se evidencia una vesícula biliar dilatada.



Discusión

La ictericia persistente mayor a los 14 días de vida en neonatos a término es un desafío para el pediatra, ya que debe considerar una multitud de causas probables tanto por hiperbilirrubinemia indirecta o más frecuente directa.⁸

En casos de hiperbilirrubinemia directa o conjugada es característica la triada de ictericia, coluria y acolia, aunque en rara ocasiones falta una de las dos últimas o no se evidencia en forma franca, patología de mayor gravedad que requiere una investigación clínica minuciosa y de exámenes complementarios pertinentes, para aplicar un manejo oportuno en ciertos casos y disminuir su morbimortalidad.^{1,4,9}

El síndrome de bilis espesa o tapón de bilis es una causa infrecuente de ictericia neonatal con un número insignificante de informes en la literatura médica.²

Varios autores, encontraron una prevalencia de barro biliar de 1,46% en la población pediátrica, sobre todo en casos de nutrición parenteral, resecciones del íleon, hemólisis masiva secundaria a incompatibilidad de grupos ABO o Rh, enfermos con fibrosis quística, infecciones sistémicas o por administración de antibióticos.⁵⁻⁷ En nuestro paciente no se tiene antecedentes de nutrición parenteral, ayuno prolongado, o incompatibilidad sanguínea.

En el caso que presentamos se atribuyó la causa a una posible enfermedad hemolítica y/o secundaria a septicemia neonatal. Se ha demostrado que los productos bacterianos provocan una lesión tóxica del sistema excretor hepatocelular, la cual revierte al eliminar la infección.⁵

El pronóstico es bueno en los casos secundarios a sepsis ya que en la mayoría de ellos se resuelven completamente y se aprecia la reversión completa del cuadro clínico después del tratamiento.²⁻⁷

El síndrome de bilis espesa constituye un problema complejo para el pediatra, dado que la colestasis puede ser la manifestación inicial de un grupo de

enfermedades muy heterogénea de ictericia persistente, heces acólicas y coluria. La patogénesis es similar a la de cálculos biliares, que se forman a partir de la precipitación de solutos.¹

Un nivel de bilirrubina directa de más de 1 mg/dL (si el nivel de bilirrubina total es <5 mg/dL) o mayor de 20% del nivel de bilirrubina total (si el total de bilirrubina es superior a 5 mg/dL) es diagnóstico de hiperbilirrubinemia conjugada y un nivel de GGT elevada sugieren la presencia de ictericia obstructiva.¹

Hacemos hincapié en el uso y ayuda de la ecografía en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los recién nacidos con síndrome de bilis espesa, que en muchos casos evita la necesidad de alta tecnología en estudios de imagen, como endoscópica retrógrada, colangiopancreatografía, etc. y así obviar procedimientos innecesarios de intervención invasiva o cirugía.^{1,4-5}

Ecográficamente el barro biliar aparece como imágenes “eco”, material hiperecogénico sin sombras acústicas asociadas.⁴

El síndrome de bilis espesa generalmente se debe a una disminución en la eliminación de bilirrubinas,

debido a un exceso en la producción y dificultad en su eliminación. La ausencia de acolia en nuestro paciente se podría deber a un buen funcionamiento hepático, pero insuficiente para eliminar el volumen en exceso de bilis.^{1,4-8}

En la mayoría de los pacientes, la eliminación del exceso de bilirrubina, conduce a la resolución espontánea del tapón o barro vía biliar.¹

Dentro de otras causas de colestasis neonatal, también consideramos, la atresia biliar, ya que en ocasiones inicialmente se observan heces normales, pero que posteriormente se tornan acólicas (nuestro paciente no presento acolia) y no se tiene ninguna característica única clínica para determinar la sensibilidad y especificidad para diferenciarla de otras causas.⁹

Como se muestra en cuadro # 2, el síndrome de bilis espesa representa tan solo 0.7% dentro de las causas de colestasis neonatal siendo una patología de poca frecuencia por lo que nos motiva a presentar el caso y llamar la atención al seguimiento frecuente del paciente para evitar diagnósticos erróneos y tratamientos agresivos, hasta demostrar la patología descrita y descartar otras.

Cuadro # 2. Causas de colestasis neonatal*

PATOLOGIA	Nº de pacientes (N = 146)	%
Atresia Biliar	35	24
Quiste de colédoco	1	0.7
El síndrome de Alagille	1	0.7
Enfermedad de Caroli	1	0.7
Síndrome de bilis espesa / tapón mucoso	1	0.7
Hepatitis neonatal idiopática	63	43
Citomegalovirus	13	9
Herpes simple virus	2	1.5
Infección del tracto urinario	3	2
Colestasis intrahepática familiar	5	4
Hiperplasia suprarrenal congénita	1	0.7
Hipotiroidismo congénito	3	2
Hipopituitarismo congénito	1	0.7
Galactosemia	1	0.7
Hemocromatosis neonatal	2	1.5
Insuficiencia hepática aguda	4	3
Nutrición parenteral,	7	5
La asfixia perinatal	2	1.5

*Modificado de referencia # 10.

Referencias

1. Miloh T, Kotlus Rosenberg H, Kochin I, Kerkar N, Inspissated Bile Syndrome in a Neonate Treated With Cefotaxime Sonographic Aid to Diagnosis, Management, and Follow-up. *J Ultrasound Med* 2009; 28:541-4.
2. Maltos W, Garza P A, Ochoa C MA, Pérez M P, Po-dríguez B R, Rodríguez B I, Jiménez GG Caso atípico del síndrome de bilis espesa. *Rev Mex Pediatr* 2002; 69; 29-31.
3. Bernstein J, Braylan R, Brough J. Bile-plug syndrome: a correctable cause of obstructive jaundice in infants. *Pediatrics* 1969;43;273-6.
4. Lang EV, Pinckney LE. Spontaneous resolution of bile-plug syndrome. *AJR* 1991; 156:1225-26.
5. Gody M, Espinoza GA., Renedo DE La H.S, Marquez. Caso clínico radiológico *Rev Chil Pediatr* 2008; 79: 636-9.
6. Cozcolluela CMR, Sanz SLA, Martínez-Berganza MT. Colelitiasis en la infancia en un hospital del área. *An Pediatr* 2007; 66 (6): 611-4.
7. Fitzpatrick E, Jardine R, Farrant P, Karani J, Davenport M, Mieli-Vergani G, et al Predictive value of bile duct dimensions measured by ultrasound in neonates presenting with cholestasis. *JPGN* 2010;51: 55-60.
8. Mazzi E. Ictericia neonatal. En: Mazzi E, Sandoval O, eds. *Perinatología*. 2da ed. La Paz: Elite Impresiones; 2002.p.483-501.
9. Rodie ME, Barclay A, Harry C. NICE recommendations for the formal assessment of babies with prolonged jaundice: too much for well infants?. *Arch Dis Child* 2010. Localizable en: <http://adc.bmj.com/content/early/2010/10/27/adc.2010.199984.full.html>.
10. Lee WS, Fan Chai P. Clinical features differentiating biliary atresia from other causes of neonatal cholestasis. *Ann Acad Med Singapore* 2010; 39: 648-54.