

11237
2ij
150



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO.

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ"

SINDROME COLESTASICO NEONATAL

[Handwritten signature]

T E S I S

Que para obtener el Titulo de Especialista en
P E D I A T R I A
p r e s e n t a

DRA. EDNA PATRICIA VAZQUEZ SOLANO



México, D. F.

[Handwritten signature]

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1989



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	pag
1.- Introducción	1 - 2
2.- Definición	3
3.- Fisiopatología de la Secreción Biliar	4 - 8
I.- Formación de la bilis en el hepatocito.....	6
II.- Formación ductal de la bilis.....	7
III.- Formación de acidos biliares en el recién nacido.....	8
4.- Fisiopatología de la Colestasis en el Neonato.....	9 - 11
5.- Causas de Colestasis.....	12 - 22
6.- Material y Métodos.....	23
7.- Resultados.....	24 - 28
8.- Conclusiones	29 - 30
9.- Anexos.....	31 - 42
I.- Historia Clínica.....	31
II.-Tablas concentración de casos.....	32 -33
III.-Resumen de Casos	34 - 42
10.- Bibliografía.....	43

INTRODUCCION .-

El síndrome colestásico agrupa a una diversidad de enfermedades hepáticas, en las que la principal característica es la elevación de la bilirrubina directa (más de 2mg/dl), misma que puede ser de origen intra o extrahepático. Es de importancia pronóstica llegar lo más pronto posible a un diagnóstico, ya que nos permitirá ofrecer al paciente un manejo adecuado, en especial cuando se trata de atresia de vías biliares extrahepáticas, misma que requerirá de una corrección quirúrgica oportuna, sobre todo en la etapa neonatal.

La literatura mundial informa de diversos medios de diagnóstico en busca de una mayor especificidad y sensibilidad ya sea en base a datos clínicos (1), de laboratorio (2), de gabinete (3) y los estudios histopatológicos obtenidos a través de biopsia hepática (4).

Algunos autores afirman que es posible la identificación de la etiología basados en datos clínicos y de laboratorio hasta en un 85% de los casos (5) y que las posibilidades aumentan hasta el 95% con el uso de la biopsia hepática; mientras que otros estudios encuentran que hasta en el 20% de los casos aún con el uso de la biopsia hepática queda sin esclarecerse su etiología (6).

En el Hospital Infantil de México hasta la fecha no se ha evaluado la utilidad de éstos medios de diagnóstico y con relativa frecuencia se tiene que ocurrir a la laparatomía para llegar al diagnóstico.

Creemos que es necesario establecer la utilidad de la biopsia hepática percutánea en el diagnóstico del síndrome colestásico neonatal y evaluar sus ventajas y desventajas sin prescindir desde luego de una historia clínica dirigida correctamente y de los estudios de laboratorio y gabinete que sirvan como guía en el diagnóstico y que nos permitan reconocer y tratar oportunamente al paciente con síndrome colestásico y sus diferentes etiologías.

en la etapa neonatal, que sabemos es la más crítica y al mismo tiempo durante la cual podemos brindarle más ayuda.

El objetivo de la presente comunicación es el de informar de la experiencia obtenida en los servicios de gastroenterología y neonatología en cuanto a pacientes con síndrome colestásico.

DEFINICION .-

La colestasis neonatal , es la hiperbilirrubinemia conjugada de más de 2mg/dl y que usualmente causa alteraciones bioquímicas o patológicas de necrosis hepatocelular(7).

Anteriormente se llamaba ictericia obstructiva, sin embargo - el estudio de los pacientes ha demostrado que la mayoría de los ca sos presentan alguna enfermedad intrínseca y no necesariamente obstrucción mecánica al flujo biliar.

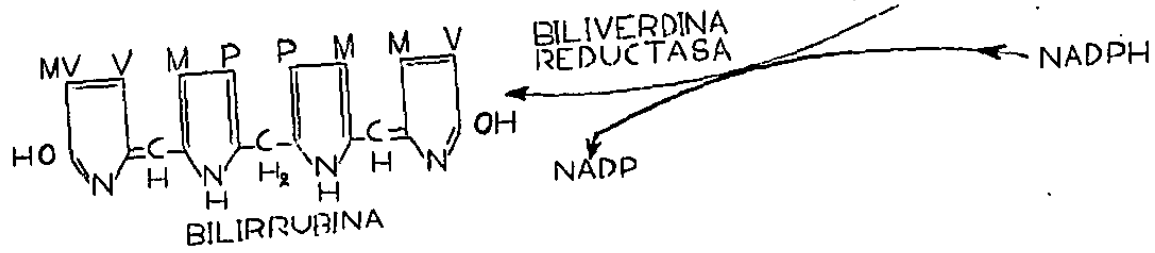
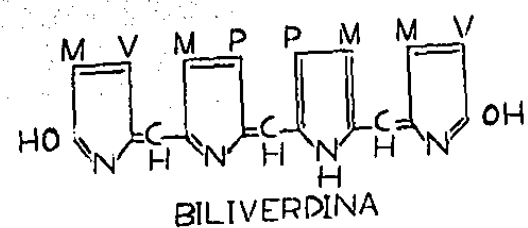
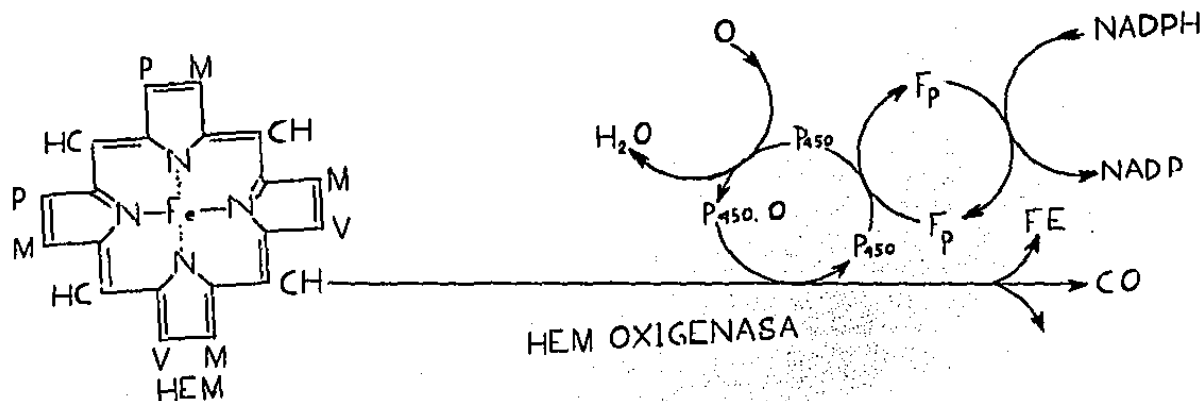
Actualmente el término colestasis indica retención o acumulación de bilirrubina directa , aceptando a el aumento que se encuentre por arriba de 2mg/dl y que corresponda al 10% de la bilirrubina sérica total; además de la elevación de ac. biliares y la secreción de bilis en general ; si bien no siempre ocurre así ,pues debe tomarse en cuenta que en formas leves de la enfermedad o en etapas de diversos desordenes puede observarse solo aumento de ac. biliares que indican igualmente enfermedad hepatobiliar ; mientras que la elevación de la bilirrubina directa únicamente , puede encontrarse en ocasión de destrucción eritrocitaria aumentada y no indica lesión hepática (8).

FISIOPATOLOGIA DE LA SECRECION BILIAR .-

La bilirrubina es el resultado del metabolismo de los glóbulos rojos al destruirse éstos en el sistema reticuloendotelial , contribuyendo al 75% de la producción total y restando un 25% o más que proviene de un componente no eritropoyético resultado del recambio de la proteína heme (no hemoglobínica) y del heme libre, encontrado sobre todo en hígado y un componente eritropoyético - proveniente de la llamada eritropoyesis inefectiva que se refiere a la destrucción de precursores eritrocitarios inmaduros , ya sea en la médula ósea o poco después de ser liberados ala circulación. Este 25% de la bilirrubina es conocido como pico de marcación temprana del pigmento biliar en los experimentos efectuados con glicina o ácido delta aminovulínico marcados radioactivamente y que aparecen como estercobilina en las heces , después de minutos o días de su administración .

La producción normal de los adultos , de bilirrubina es de - 250 a 350 mg/día y tiene una concentración sérica de 1mg/dl ; mientras que en el neonato es de 8 a 10 mg/día , con una concentración sérica de 2mg/dl.

La hemoglobina es una proteína conjugada que consta de una - fracción globina , cuatro anillos porfirínicos y 4 grupos heme ; - en su estructura tetramétrica con 4 cadenas peptídicas y cada una con un grupo heme , formado por una porfirina y hierro central en forma ferrosa , Molecularmente existe hemoglobina Alque corresponde al 95% del total , hemoglobina A2 (3%) y la fetal (2%) , se - sintetiza en un 65 a 80% en las formas precursoras del eritrocito y en un 20 a 35% en el reticulocito , las cadenas peptídicas se - encuentran sobre los ribosomas específicos en el citoplasma cuando la célula no ha perdido su núcleo aun ; mientras que la porfirina se produce en la mitocondria con utilización de ac. delta amino vulínico (ALA) y al combinarse con dos moléculas de ALA se forma el porfobilinógeno (PBG) , con el que uniendo 4 moléculas del mis



no queda formado el anillo porfirínico , al que se le inserta el hierro en la mitocondria (9).

El eritrocito normalmente vive de 100 a 120 días al final de los cuales la actividad metabólica es insuficiente para mantener niveles de metabolitos enzimáticos y por lo tanto la membrana se lesiona , pierde su elasticidad y su capacidad para atravesar capilares finos .

El bazo cuenta con capilares de hasta 3 micras de diámetro y en general el sistema reticuloendotelial capta los eritrocitos ; ya en el interior de éste sistema por medio de enzimas hidrolíticas lisosomales se desdobra la hemoglobina , pasando el hierro al plasma donde se conjuga a glucurónido y posteriormente se excreta en la bilis.

En el intestino el glucurónido por acción bacteriana se convierte a urobilinógeno (estercobilinógeno) , recobrandose en las heces en su mayoría , y el resto se reabsorbe y aparece en la orina ; a éste mecanismo se le llama extravascular y existe un mecanismo intravascular como vía auxiliar y que corresponde al 10% de la destrucción total de glóbulos rojos ; se trata de la hemoglobina liberada directamente al plasma , que se disocia en dímeros llamados alfa y beta y que unidos a globulina plasmática forman el complejo hemoglobina - haptoglobina , el cual es removido por el hepatocito siguiendo un proceso similar al de la hemoglobina - extravascular (10).

I.- Formación de la bilis en el hepatocito.

Existen dos sitios de formación de la bilis : canalicular y ductal , o de los hepatocitos y del epitelio ductal respectivamente .

Actualmente se sabe que la bilis es la principal materia transportada a través de los hepatocitos y que en dicho transporte intervienen factores como el gradiente lobular , presión de flujo y perfusión así como de proceso activos a través de la bomba de sodio y

potasio , además de transportadores , que al igual que la bomba de sodio y potasio se encuentran sobre la membrana lipida del hepatocito . Estos mecanismo de transporte intervienen en la captación , junto con las llamadas proteínas citoplasmáticas (ligandinas) y en la excreción de la bilirrubina ya metabolizada dentro del hepatocito , agregandose y resorbiendose a lo largo de su trayecto desde el hepatocito electrolitos , agua , lípidos y otros componentes , semejandose al mecanismo formador de orina , variando su composición desde las células hepáticas hasta la colectada en la vesícula biliar , pudiendo encontrar desde una concentración de 0.2 g/dl a 28 g /dl en cuanto a solutos en la bilis , las concentraciones menores se encuentran en el lúmen canalicular y en el intestino delgado parte distal .

La composición de la bilis colectada en la vesícula biliar es de 22% de fosfolípidos , colesterol 4% , proteínas 4.5% , sales biliares 67% y bilirrubina 0.3% ; dentro de las sales biliares se encuentran en mayor proporción colatos y quenodeoxicolatos siguiendo en orden cuantitativo de más a menos deoxicolatos , litocolatos y ursodeoxicolatos.

II.-Formación ductal de la bilis .

El sistema ductal modifica la bilis por medio de la absorción y secreción de electrolitos y agua ; el flujo se mueve principalmente por la secreción activa de bicarbonato bajo el control de la hormona secretina cuyo antagonista es la somatostatina , anteriormente se pensaba que el epitelio ductal era menos permeable que el de los canaliculos , sin embargo experimentos en perros y ratas han demostrado que la permeabilidad varia para diferentes electrolitos , pero aparentemente es modificable de acuerdo al contenido de lípidos en la bilis (11).

Al mismo tiempo depende principalmente de la concentración de sales biliares , el que los lípidos puedan interactuar para la formación de micelios , mezclas de éstos y finalmente vesículas.

III.-Formación de ácidos biliares en el recién nacido.

Se denominan ácidos biliares primarios a los sintetizados a partir del colesterol y secundarios a los derivados de los primarios a través del efecto de bacterias. En el neonato los ácidos primarios encontrados en el plasma, bilis, orina y meconio son el ac. cólico y quenodeoxicólico, sus productos finales son esteroideos ácidos de 24 carbonos con tres grupos hidroxilados para el ac. cólico y dos para el quenodeoxicólico; en el recién nacido ocurren trihidroxilaciones que dan origen al ac. ursodeoxicólico. El ácido hiocólico se ha encontrado en adultos con colestasis, lo que hace suponer un mecanismo que muestra un patrón fetal y que en el recién nacido se encuentra en los primeros días durante la llamada colestasis fisiológica.

Se han encontrado ácidos biliares de cadena corta (22, 21 y 20 carbonos) que para unos autores suponen degradación hormonal y para otros una probable transferencia de bacterias de origen materno al feto y que provoca la presencia de éstos ácidos en el neonato.

El ácido litocólico ha sido considerado como secundario por lo que no debiera encontrarse en el neonato, sin embargo puede estar presente, así como otros ácidos monohidroxilados; en un inicio se creía que podrían ser de origen materno, pero actualmente se sabe que en los adultos y en el neonato puede ocurrir una vía alterna de monohidroxilación a nivel hepático por lo que no necesariamente implican la presencia de bacterias o bien de transferencia materno fetal.

Los ácidos biliares monohidroxilados se conjugan con glicina y taurina, predominando ésta última en el neonato y forma taurocolato que es el ácido biliar predominante. Los ácidos monohidroxilados, dihidroxilados y trihidroxilados se metabolizan también para formar derivados sulfatos o glucurónidos, éstos derivados aparentemente disminuyen la absorción intestinal.

FISIOPATOLOGIA DE LA COLESTASIS EN EL NEONATO .4

La producción de bilirrubina puede verse afectada en cualquier individuo ya sea por aumento en la carga , disminución en la excreción o defectos en la captación y metabolismo en el hepatocito ; - en el caso del neonato existen factores que facilitan la presencia de hiperbilirrubinemia y que se mencionan en el cuadro I.

Debido a lo antes mencionado el primer paso al evaluar la ictericia en el recién nacido , es decidir si se trata de una forma patológica o no , teniendo en cuenta que en el feto la función excretora de la bilis esta a cargo de la placenta y al nacer tiene que adaptarse morfológica y fisiológicamente , ésta adaptación se encuentra íntimamente relacionada con la edad gestacional ; por lo que el prematuro tendrá mayor predisposición a la presentación de hiperbilirrubinemia , sin que se excluya a los recién nacidos a término .

Como ha sido expuesto anteriormente la producción de bilirrubina involucra mecanismos de transporte activos en el hepatocito y en los sinusoides , mismos que en su mayoría dependen de la bomba de sodio y potasio , así como del uso de ATP como fuente de energía . Es posible que algunas toxinas inhiban la producción de ATP y por lo tanto la función de la bomba , pero el mecanismo no es bien conocido ; por otra parte dentro de las adaptaciones en el recién nacido se encuentra la función mitocondrial y la producción de energía por las mismas , existiendo diferencias cuantitativas en comparación con el adulto y ésta diferencia puede contribuir a alteraciones en la bomba de sodio y potasio.

Otro mecanismo en el que también se encuentra el sodio , es en el transporte de algunos aminoácidos que dependen del mismo para atravesar la membrana del hepatocito y que disminuyen el gradiente de sodio , al mismo tiempo que el transporte de ácidos biliares y que podrían explicar la colestasis en el recién nacido con hiperalimentación o alimentación parenteral .

Como ya fue mencionado existen otros transportadores en las -

CUADRO I .

AUMENTO DE LA CARGA DE BILIRRUBINA EN EL HEPATOCITO

- ↑ Volumen de glóbulos rojos
- ↓ sobrecarga de los glóbulos rojos
- ↑ bilirrubina de marcación temprana
- ↑ circulación enterohepática de bilirrubina

DEFECTO EN LA CAPTACION HEPATICADE LA BILIRRUBINA PLASMATICA

- ↓ Ligandina (proteina Y)
- unión de las proteínas Y y Z a otros aniones
- ↓ Déficit relativo de la captación hepática (fase II)

DEFECTO DE LA CONJUGACION DE LA BILIRRUBINA

- ↓ Actividad de la UDP glucuroniltransferasa
- ↓ Actividad de la UDP glucosa deshidrogenasa

DEFECTO EN LA EXCRECION DE LA BILIRRUBINA

Excreción deteriorada pero no limitante del porcentaje

CIRCULACION HEPATICA

- Aporte de oxígeno al hígado cuando se pinza el cordón umbilical , o se utiliza para administración de medicamentos o cateterismo
- ↓ Flujo sanguíneo portal que sortea los sinusoides hepáticos si el conducto arterioso es permeable.

membranas basolaterales del hepatocito y que tienen umbrales de transporte , que pueden variar de acuerdo al contenido de lípidos y a la polaridad de las sustancias transportadas . Se sabe que los hepatocitos de la región lobular participan activamente en la producción de bilirrubina y en su transporte ; en éstas zonas en el recién nacido existe mayor susceptibilidad a algunos fármacos para la producción de necrosis, así como también por algunas toxinas ; mecanismos que tal vez se encuentran involucrados en la presencia de colestasis en el neonato bajo tratamiento médico o que cursa con una infección.

El transporte a través del espacio intracelular hasta el espacio sinusoidal y los canaliculos no es claro aún , pero es muy probable la intervención de mecanismos pasivos que deriven de potenciales eléctricos a través de las membranas.

Las causas del síndrome colestásico pueden depender de obstrucciones mecánicas fuera del sistema hepatobiliar , pero una infección como hepatitis puede causar obstrucción permanente intrahepática posterior al proceso inflamatorio.

CAUSAS DE COLESTASIS .-

Las causas del síndrome colestásico se han dividido clásicamente - en intrahepáticas y extrahepáticas , sin embargo ésta división no sa- tisface las necesidades de estudio , ya que en muchas ocasiones una - causa intrahepática puede llegar a complicarse durante su evolución - con una extrahepática y viceversa ; otra forma de clasificación puede ser de acuerdo a su etiología , como se muestra en el siguiente cuadro:

I.- CAUSAS CONGENITAS INFECCIOSAS .

- | | | |
|---------------------|-----------------------|-------------------|
| 1.- Citomegalovirus | 4.- Hepatitis B | 7.- Toxoplasmosis |
| 2.- Rubeola | 5.- Echovirus 14,198. | - Coxakie virus B |
| 3.- Herpes | 6.- sífilis | 9.- Tuberculosis |

II.- CAUSAS CONGENITAS METABOLICAS

Y HEREDOFAMILIARES

- | | | |
|-----------------------|--------------------|--------------------|
| 1.- Galactosemia | 6.- Enfermedad de | 11.- Síndrome de |
| 2.- Tirosinemia | Niemann Pick | Poliesplenia |
| 3.- Intolerancia a la | 7.- Enfermedad de | 12.- Trisomía 21 , |
| fructosa | Dubin Johnson | 13.- Síndrome de |
| 4.- Deficiencia de | 8.- Síndrome de | Zellweger |
| alfa 1 antitripsina | Rotor | 14.- Enfermedad de |
| 5.- Fibrosis Quisti- | 9.- Enfermedad de | Wilson |
| ca | Wolman | 15.- Síndrome de |
| | 10.- Enfermedad de | Menke |
| | Gaucher | |

III.- CAUSAS MICELANEAS

- | | | |
|-----------------------|-------------------------|-------------------|
| 1.- Enfermedad | 4.- Hiperalimentación | 7.- Enterocolitis |
| Hemolítica | 5.- Falla cardíaca con- | Necrozante |
| 2.- Sepsis Bacteriana | gestiva | 8.- Quiste de Co- |
| 3.- Pielonefritis | 6.- Ruptura del conduc- | lédoco |
| | to biliar | 9.- Obstrucción - |
| | | intestinal (ileo) |

Esta clasificación nos permite identificar una variedad de causas infecciosas , metabólicas , genéticas y asociadas a enfermedades sistémicas , pero para un mejor entendimiento de los hallazgos de laboratorio y las alteraciones anatómicas en el estudio histopatológico , de hemos aclarar que dentro de las causas intrahepáticas existe una subdivisión que a continuación se menciona:

CAUSAS INTRAHEPATICAS

I.- HEPATOCITO

1.- Infecciosas

Hepatitis Neonatal o perinatal

- | | | |
|-------------|-----------------------|-----------------------|
| a) Herpes | d) citomegalovirus | h) Hepatitis B |
| b) Varicela | e) Rubeola | i) Treponema Pallidum |
| c) Coxackie | f) Echo virus 14 y 19 | j) Toxoplasma Gondi |
| | g) Adenovirus | |

2.- Metabólicas

- | | | |
|---------------------------------------|--------------------------|--------------------------|
| a) Galactosemia | d) Enfermedad de Goucher | g) Síndrome de Zellweger |
| b) Tirosinemia | e) Enfermedad de Niemann | h) Enfermedad de Wilson |
| c) Deficiencia de alfa 1 antitripsina | f) Enfermedad de Wolman | |

3.- Causas cromosómicas del hepatocito

- a) Síndrome de Down
- b) Síndrome de Turner

4.- Causas Micelaneas del hepatocito

- | | |
|--------------------------------|----------------------------|
| a) Síndrome de Rotor | c) Sepsis bacteriana |
| b) Enfermedad de Dubin Johnson | d) Alimentación parenteral |

II.-DUCTALES

- 1.- Fibrosis Quística
- 2.- Síndrome de Alagille

III.- INTERSTICIO

- 1.- Sífilis
- 2.- tuberculosis

CAUSAS EXTRAHEPATICAS

- 1.- Enfermedad Hemolítica
- 2.- Enterocolitis Necrozante
- 3.- Quiste de Colédoco
- 4.- Ruptura espontanea del conducto biliar
- 5.- Otras

CAUSAS INTRAHEPATICAS

I.- HEPATOCITO 1.- Infecciosas

15 Causas

Generalidades

Hepatitis neonatal o perinatal

Se encuentran en lactantes que presentan ictericia durante las primeras 2 semanas de vida, pero puede observarse dentro de los 2-3 meses de edad, acompañada de hepatomegalia, vómito, letargo y cuadro coléctico con heces rara vez acólicas. Existe infección viral, bacteriana o por protozoarios en el periodo neonatal y se adquiere por diseminación transplacentaria, transvaginal, al deglutir líquido amniótico, o bien leche materna, manija con manos contaminadas, etc. Los agentes etiológicos son: herpes, varicela, coxackie, citomegalovirus, rubeola, echo 14 y 19, adenovirus, hepatitis B, treponema pallidum y toxoplasma gondi; y causan necrosis hepática masiva (herpes virus) o grados variables de necrosis localizada e inflamación leve (citomegalovirus, virus de la hepatitis B); afectan organelos del hepatocito y por lo tanto el metabolismo de la bilirrubina, provocando hiperbilirrubinemia mixta.

Los datos de laboratorio más usuales son neutropenia, trombocitopenia, signos de hemólisis leve, elevación progresiva de transaminasas, alargamiento del tiempo de coagulación, acidosis leve, aumento de IgG en suero de cordón umbilical (160% de lo normal). Radiológicamente se pueden buscar calcificaciones intracraneeales o imágenes en talla de opio en fémures, húmeros y tibias. En cuanto a la hepatitis viral tipo B, puede presentarse en cualquier momento de la vida perinatal siendo de mayor riesgo con una madre con hepatitis viral aguda en el último trimestre del embarazo y tratándose de portadoras crónicas del antígeno HBe Ag (de superficie), cuando son HBe Ag positivo (Ag de hepatitis B), HBe Ab negativo (anticuerpo de hepatitis B) o cifras séricas elevadas de HBe (anticuerpo profundo de hepatitis B). La gravedad de la enfermedad es variable y puede ser con necrosis hepática fulminante, relacionada más a menudo con transfusiones sanguíneas durante o después del parto.

2.- CAUSAS METABOLICAS

Galactosemia

Es un error del metabolismo heredado en forma autosómica recesiva y resulta de la deficiencia de galactosa 1 fosfato uridiltransferasa. El recién nacido recibe alrededor del 20% de sus calorías a partir de la lactosa que consta de una molécula de glucosa y una de galactosa, ésta última se metaboliza a través de la enzima mencionada y por lo tanto su deficiencia provoca el almacenamiento de galactosa en sangre y origina daño en tejidos del sistema reticuloendotelial y cerebro. Se manifiesta con hepatomegalia, ictericia, vómito, hipoglucemia, convulsiones, letargia, irritabilidad, poca ganancia de peso, aninaciduria, cataratas, cirrosis hepática, necrosis, esplenomegalia y retardo mental.

Biopsia hepática

se observa necrosis localizada o masiva con células gigantes transformadas, hepatocitos esféricos y pilidos con pérdida de su disposición en el cortex.

El hígado es el principal órgano dañado, encontrándose netamente fibrosis gruesa sobre todo en el lobulillo, con estasis biliar en conductillos, en la periferia del lobulillo y dentro de los canalículos biliares células hepáticas en roseta y con glucógeno en exceso dentro de la célula.

Causas

Tirosinemia

En el recién nacido se debe a la inmadurez de la oxidasa del ácido p-hidroxi-fenilpirúvico y por lo tanto será más frecuente en prematuros; se acompaña por la deficiencia de vitamina C y la ingesta elevada de proteínas. La recuperación ocurre entre los primeros días a los 3 meses de edad. En la tirosinemia hereditaria existe daño hepático parenquimatoso y progresivo, distrofia tubulorenal; aminoaciduria generalizada y neuropatía hipofosfórica, así como hipermetioninemia tirosinemia leve y tirosinuria. Ocurre con trastornos como deficiencia de: fructosa 1 fosfato aldolasa y galactosaemia. La sintomatología incluye irritabilidad, fiebre, hepatomegalia, vómito, diarrea y distensión abdominal. La deficiencia de fosfofructaldolasa (intolerancia hereditaria a la fructosa), aparece al introducir fructosa o sucrosa a la dieta, es parecida a la galactosemia y también se encuentran estancos reductores en orina. La deficiencia de fosfofructaldolasa que cataliza la producción de gliceraldehído y de hidroxilacetona fosfato a partir de la fructosa 1 fosfato, ésta ocurre casi totalmente en el hígado, por lo tanto se acumula fructosa 1 fosfato en los hepatocitos y puede actuar como inhibidor competitivo por la fosforilación del glucógeno a glucosa 1 fosfato y da como resultado hipoglucemia. Existen manifestaciones hemorrágicas con melena, hematemesis, hematomas y equimosis. La falla en el funcionamiento hepático causa datos de ictericia, coma y muerte. Para efectuar el diagnóstico se debe buscar la elevación de tirosin y metionina de 5 a 10 veces lo normal. En la biopsia renal se encuentra dilatación de túbulos.

Deficiencia de Alfa 1 antitripsina

Es la deficiencia en el sistema inhibitorio de la proteasa (PI) que conduce a hepatopatía crónica y a enfisema pulmonar temprano sobre todo en el fenotipo PI ZZ y es menos grave en el fenotipo heterocigoto ya sea MZ, SZ o ZZ. Existen cuerpos de inclusión en el hígado y concentraciones séricas de alfa 1 antitripsina menores de 100mg/100ml, en el fenotipo PIZZ. Deben buscarse los antecedentes de enfermedad pulmonar o hepatopatía en edades tempranas.

Biopsia Hepática

Indica infiltración grasa y fibrosis con alteraciones cito plasmáticas, con estanculo de glucógeno y mitocondrias anormales, así como aparición de cristaloides en los hepatocitos y cirrosis.

Cuerpos de inclusión en el hígado de un organismo proteico que posee una reacción cruzada inmunológica con alfa 1 antitripsina sérica. Estructuralmente hay agregación del retículo endoplasmático depósito de glucógeno en los hepatocitos y gránulos eosinófilos intracelulares además de cirrosis.

Causas

Generalidades

Enfermedad de Gaucher Incluye 3 tipos distintos, secundarios al déficit de glucosilceramida debido a la deficiencia de beta glucosilceramida, necesaria en la degradación de gangliosidos de los glucolípidos de las células sanguíneas y de los glucoesfingolípidos de neurones endógenas; los tipos son: 1.- llamada del adulto, crónica no neuropática, 2.- aguda, infantil neuropática y 3.- subaguda o neuropática juvenil. La esplenomegalia es el hallazgo inicial en la mayoría de los pacientes la hepatomegalia se presenta generalmente en todos los portantes y en algunos casos ocurre falla de sus funciones. La forma infantil aparece alrededor de los 6 meses de edad con hepatosplenomegalia, retraso mental mancha rojo cereza en la retina y células de Gaucher en la biopsia, la muerte aparece entre el primero y segundo año de vida. La forma crónica es especialmente frecuente en los judíos de Europa Oriental, cursan con hepatosplenomegalia y lesiones osteolíticas en forma de botella. Suele ser compatible con la vida. La forma juvenil es una forma intermedia y su sobre vida dependerá del grado de afectación al SNC.

Enfermedad de Niemann Pick

La llamada neuropática es la más frecuente se hereda en forma autosómica recesiva se observa más entre niños judíos de Europa oriental. Se caracteriza por acumulación de esfingomielina y colesterol en las células del sistema reticuloendotelial. Manifestando hepatomegalia, esplenomegalia e ictericia y datos de disfunción hepática que son menos frecuentes. En sangre periférica se encuentran linfocitos vacuolados y lípidos aumentados. La radiografía de tórax muestra pulmones con nódulo, huesos descalcificados; células espumosas en médula ósea, bron y ganglios linfáticos. La mancha rojo cereza se encuentra en un 35 a 50% de los pacientes y existe además en quistes fetales. Se presenta dentro de los 6 primeros meses de vida, pero existen 4 variedades y las 3 últimas pueden manifestarse tardíamente. Tipo A se manifiesta dentro de los 6 primeros meses, se acompaña de disfunción neuronal progresiva y termina con la muerte alrededor de los 3 años. Tipo B de inicio también temprano con afectación visceral, pero no neuronal. Tipo C y D son de inicio tardío y con disfunción neuronal prolongada, la actividad de la esfingomielinasa está muy disminuida en la C y poco disminuida en la A y B. La hepatosplenomegalia no es siempre evidente desde el inicio y en la biopsia se observan cambios progresivos.

Enfermedad de Van Buren

Es una Xantomatosis familiar que presenta calcificaciones en glándulas adrenales, es autosómica recesiva. Se manifiesta con diarrea, vómito y distensión abdominal, con hepatosplenomegalia y calcificación en adrenales. La hepatosplenomegalia ocurre desde la primera semana de vida y la muerte alrededor de los 6 meses con caquexia, y edema periférico. El diagnóstico prenatal se puede intentar con cultivo de células del líquido amniótico, también es posible observar por USG calcificación de adrenales en el feto.

Biopsia hepática

Necrosis por acumulación de glucocerebrósidos en las lisosomas del sistema reticuloendotelial. Se observan células de Gaucher (vacuoladas)

Presenta nódulos de células de Kupffer espumosas con lípidos por exceso de esfingomielina, la biopsia puede ser diagnóstica

Los hepatocitos no muestran vacuolización con grasa y existe evidencia de almacenamiento de colesterol y/o esteroles de colesterol, en las células hepáticas, de Kupffer e histiocitos. En el intestino y el hazo también hay evidencia de almacenamiento

Causas
Síndrome
ceruloplasmatem
renal .
(Zellweger)

Generalidades

Ocasionalmente se asocia a hiperbilirrubinemia de reacción directa, mostrando durante la lactancia hepatopatía progresiva y colestasis. Es autosómico recesivo, se caracteriza por una profunda debilidad muscular, ataques y deformidades ortopédicas de las manos y los pies, así como quistes corticales renales y fuz típica. El metabolismo de las sales biliares es anormal con aumento específico del ácido coprostánico.

Enfermedad de
Wilson

El síndrome también degeneración hepatolenticular, provocada por desorden en el metabolismo del cobre con defecto en la síntesis de la proteína transportadora de cobre (ceruloplasmina). El cuadro clínico es indistinguible de la hepatitis crónica activa tanto por laboratorio como clínicamente. Las anomalías neurológicas aparecen en la infancia tardía o en la adolescencia y se debe pensar en este diagnóstico en niños mayores de 8 años que presentan cambios como temblores finos, movimientos coreoatetóicos y rigidez, inestabilidad emocional, fallas en la escuela y estados alucinatorios. El diagnóstico diferencial debe hacerse con hepatitis viral, hepatitis fulminante, cirrosis o bien con hepatitis crónica activa.

Síndrome de
Down

Aproximadamente en 1 de cada 900 recién nacidos aparece el síndrome de Down, la edad materna y la naturaleza de la anomalía cromosómica son de suma importancia en el diagnóstico y consejo genético; por laboratorio se han encontrado cifras elevadas de fosfatasa alcalina en los leucocitos así como el acúmulo de glicógeno y fosfato uridil transferasa y glucosa 6 fosfato deshidrogenasa que son probablemente efectos de una variación del metabolismo de los leucocitos. En general las proteínas del suero se encuentran en límite inferior, la albúmina a menudo es escasa, pero la gammaglobulina está elevada relativamente y pueden existir otras alteraciones metabólicas en estos pacientes que prolongan la ictericia fisiológica y presentan patrón colestático. Se han encontrado además que las hepatitis y la atresia de vías biliares tienen una incidencia elevada en niños con trisomía 17-18, lo que podría relacionarse con daño prenatal (viral tal vez), que provoque una alteración cromosómica y hepatobiliar.

En otros síndromes como Turner también es frecuente el síndrome colestático o la prolongación de la colestasis fisiológica, pero el mecanismo no es bien conocido, y puede depender de alteraciones metabólicas múltiples.

Diseña Hepática
Metabolismo mitocondrial y peroxisomal anormal, afecta el metabolismo de sales biliares y se prueba con pruebas bioquímicas
se pueden observar -
escasez de ductulos
intrahepáticos.

Lesiones inespecíficas pero que apoyan el diagnóstico con transformación grasa, degeneración grasa de las células hepáticas núcleo lleno con glúcido y cuerpos de Mallory en los estados agudos y en los crónicos cirrosis.

Variable, no específica.

3.- CAUSAS CROMOSÓMICAS

II.- DEFECTOS A NIVEL DUCIAL

Cereza Generalidades
Fibrosis Afecta a uno de cada 2 mil lactantes de origen europeo occidental y 1 de cada 17 mil de raza negra; probablemente autosómica recesiva, en la población caucásica 4-8% son portadores del gen de fibrosis quística heterocigotos y presentan algunas alteraciones metabólicas aún no plenamente identificadas. Clínicamente presentan manifestaciones pulmonares, del tracto gastrointestinal, en hígado, páncreas; así como en glándulas sudoríparas, la cirrosis se hace sintomática en el 2-3% de los pacientes con ictericia, ascitis, hematemesis, hipercalcemia y durante la segunda década de la vida es frecuente la colestasis sintomática.

Síndrome de Alagille Es la forma más común de enfermedad con escases de conductos biliares. Se identifica por la presencia de anomalías cardiovasculars, defectos en el arco vertebral y algunas ocasiones presentan facies característica con frente prominente, ojos hundidos, hipertelorismo leve, nariz recta y mentón pequeño y puntudo. La hiperbilirrubinemia conjugada usualmente desaparece o disminuye en los primeros años de vida e incluso llega a niveles normales, sin embargo los ácidos biliares no disminuyen por largo tiempo y pueden explicar el prurito constante, mientras la hipercolesterolemia explica la presencia de xantomas después del tercer mes de vida.

Sifilis congénita (Fetal) Resulta de la transmisión de acurrido a la patología materna, en forma transplacentaria, variando el riesgo de transmisión de acuerdo al estadio de la enfermedad en la madre, así las mujeres con sifilis primaria o secundaria no tratada, tienen más oportunidad de transmitir la enfermedad a su hijo que las portadoras de una enfermedad tardía latente. El riesgo varía también con la edad gestacional y es mayor en la última etapa del embarazo. Resulta en un 25% de muerte intrauterina y otro 25% postnatalmente. La hepatomegalia está presente en un 30% de los pacientes. En la sifilis congénita el hígado se encuentra duro, pálido o con estasis biliar y en ocasiones se encuentran tripanomas.

Bilestia hepática
 Produce cirrosis secundaria a bloqueo de los ductos biliares intrahepáticos y por lo tanto se presenta ictericia neonatal prolongada y de predominio conjugado en 25% o más de los pacientes 30% con infiltración grasa, congestión de la vesícula biliar. Secundariamente puede existir necrosis.

Puede ser completamente normal durante las primeras etapas y mostrar conductillos normales que para los 2 años habrán desaparecido.

III.- DEFECTOS EN EL INTENSIFICIO

Estasis biliar, fibrosis, hipertopoyosis extrahepática, el hígado presenta hepatitis intersticial en la sifilis congénita y grasa en la sífilis tardía. En la congénita muestra proliferación de fibroblastos en espacios subsinusoidales de los lobulillos y por lo tanto las células que revisten los sinusoides se separan de los hepatocitos y encuentran tripanomas.

Causas Generalidades

Síndrome de Dubin Johnson 4.- CAUSAS MIELANEAS

hiperbilirrubinemia, es benigna de tipo conjugado, con concentraciones que van de 3 a 10mg/100ml, sin embargo no se trata de colestasis en el sentido estricto, ya que no existe elevación de ácidos biliares y el resto de las pruebas de funcionamiento hepático son normales.

Diposia Hepática
 Pigmentación anormal de los hepatocitos - que predomina en las zonas centrolobulillares.

Síndrome de Rotor Se presenta con antecedentes familiares y persistencia de ictericia o bien recurrencia - también es un defecto en la excreción de la bilirrubina conjugada en los hepatocitos y en forma variable también en la captación y conjugación. A diferencia del síndrome de Dubin Johnson el hígado se observa normal y las pruebas de colestografía revelan la vesícula biliar normal.

normal.

Sepsis Bacteriana La incidencia después del nacimiento es de 1 de cada 1000 recién nacidos vivos y de 1 - de cada 250 prematuros. Lo que varía dependiendo de las condiciones que predisponen a la infección, las más significativas son la ruptura prolongada de membrana, corioamniotitis y fiebre materna. Los neonatos afectados presentan inestabilidad térmica, letargo y rechazo a la vía oral. La presencia de hepatoesplenomegalia, ictericia y petequias se observa clásicamente pero son de aparición tardía. El estado clínico del paciente, es muy importante, así como la edad gestacional y afectan la capacidad para ligar bilirrubina. Los pacientes con dificultad respiratoria, acidosis, asfixia, hipotermia, hipoglucemia y sepsis fijan menos bilirrubina por molécula de albúmina que en pacientes normales. Haye observó que la presencia de infección del líquido amniótico se asocia a mayores efectos nocivos de la bilirrubina, pero el mecanismo no es conocido claramente. Las infecciones bacterianas en el recién nacido pueden producir colestasis por dos mecanismos básicamente, ya sea por sepsis extendida con infección bacteriana al hígado con E. coli, estreptococo B, estafilococo, Listeria monocitógenas u otros agentes, incluyendo las infecciones de vías urinarias y pielonefritis agudas; o bien sin invasión directa al hígado por medio de la toxina bacteriana que inhibe la función hepática excretora. En la primera condición es frecuente la elevación de transaminasas, hepatomegalia y deficiencia de la coagulación, mejora más lentamente con el uso de antibióticos cuando se trata de colestasis tóxica.

Es variable, puede observarse datos de inflamación o necrosis local o difusa.

Alimentación Parenteral Se ha convertido en el tipo de colestasis neonatal más frecuente, su patogénesis no ha sido bien aclarada. Se presenta en un cuarto del total de pacientes prematuros, durante los 2 primeros meses de recibir alimentación parenteral, con una relación directa entre colestasis y menor edad y/o mayor tiempo de terapéutica alimentaria por esta vía. Las alteraciones mejoran con la disminución del contenido de grasas y aminoácidos en la alimentación, sin embargo puede dejar cicatrices en el hígado y provocar colestasis persistente, en cuyo caso habría que descartar además etiología infecciosa.

La biopsia hepática de estos pacientes tiene acumulación biliar en canaliculos y hepatocitos llenos de bilioses. al cicatrizar deja cirrosis.

Causas
Tuberculosis

Generalidades
Aproximadamente el 50% de los recién nacidos con madre portadora de tuberculosis pulmonar activa, presentan la enfermedad dentro de los primeros 12 meses de vida.

Biopsia hepática
Síntoma miliar y en ocasiones bacilos de Koch en células de Kupffer granulosa miliares. La biopsia percutánea brinda una de las mejores oportunidades de diagnóstico.

12

CAUSAS EXTRA-HEPÁTICAS.

Enfermedad hemolítica
Es común en el período neonatal con múltiples etiologías, entre las que se encuentran - las inmunológicas por incompatibilidad a grupo sanguíneo o Rh, infecciosas ya mencionadas, secundarias a anemias hemolíticas macro o microangiopáticas, defectos en la membrana, metabolismo de los eritrocitos. En los casos de ictericia pueden dar un patrón colestásico, pero sin elevación de bilirrubina conjugada indolente, sino en forma mixta y sin ac. biliares elevadas.

Es variable con datos inespecíficos de acuerdo a la etapa de la enfermedad de base.

Enterocolitis
Necrotizante
Es frecuente de etiología desconocida y que se encuentra caracterizada por necrosis intestinal. Su incidencia es de 1-2% de los pacientes admitidos en los servicios de cuidados intensivos neonatales. El íleon distal y el ciego proximal son las porciones más afectadas. Se conocen como causas predisponentes más importantes las prematuridad, estrés perinatal, sobre todo que curse con sepsis o hipotermia ya que predisponen a isquemia intestinal. Otros factores son infecciones, uso de antibióticos. Estos factores condicionan básicamente hipoxia, ya sea por falta de perfusión o disfunción de la mucosa y las células del intestino parecen ser muy sensibles a la isquemia, y dejan de producir moco protector, inhiben la autorregulación de la mucosa y dejan más oportunidad para la invasión bacteriana, que al proliferar produce gas y neumatosis intestinal. La colonización y liberación de bacterias y productos tóxicos de las mismas resulta en toxemia y bacteriemia y se manifiestan con ictericia y letargia. En etapas avanzadas con invasión bacteriana y tóxica a los sistemas linfático y portal, siendo el daño al hígado en forma directa y causa la mayor parte de las ocasiones septicemia y muerte. Por otra parte las causas precipitantes de enterocolitis también se asocian a ictericia; además de que la presencia de sepsis, acidosis e ileo son factores que contribuyen a la presencia de colestasis independientemente de que exista enterocolitis o no.

Variable y con hallazgos inespecíficos.

Quiste de
Vieléculo
Es muy difícil distinguir la dilatación del árbol biliar extrahepático en presencia de obstrucción biliar segmental total o casi total, de la atresia biliar extrahepática durante la primera infancia. En pocas ocasiones el recién nacido presentará fiebre o dolor. Por lo general no es palpable durante la etapa neonatal, por lo que el ultrasonido abdominal o escanograma de contraste están indicados.

Mostran estasis biliar y puede observarse datos de inflamación, así como en caso de atresia biliar sin quiste de cólecoco. Se puede observar proliferación de conductos biliares.

Causas	Generalidades
Ruptura espontánea del conducto biliar	La ruptura espontánea del conducto biliar, que generalmente ocurre en la unión de los conductos común y cístico, es raro y su cuadro clínico es muy similar al de obstrucción biliar. Se eleva la bilirrubina directa en las muestras séricas, así como ácidos biliares y las transaminasas muestran un aumento leve. La coloración verde amarillenta en el escroto, el <u>sa</u> co herniario o en el ombligo, así como ascitis asociada a colestasi, orientan al diagnóstico.

Dilatación Hepática
 No muestra proliferación de los conductos biliares. Y los cambios son muy variables.

MATERIAL Y METODOS .-

Se analizaron en forma retrospectiva los expedientes clínicos de los niños que ingresaron a los servicios de Nutrición y Gastroenterología , así como al servicio de neonatología del Hospital Infantil de México Federico Gómez con el diagnóstico de síndrome colestásico en estudio .

Se incluyeron en el estudio solo aquellos niños que contaban con una historia clínica y exploración física completas y se buscaron exámenes para hemoglobina , hematócrito , plaquetas , reticulocitos , COOMBS, grupo y Rh , bilirrubinas , aminotransferasas , fosfatasa alcalina , tiempo de protrombina , perfil de TORCH, proteínas totales , alfa 1 antitripsina , sustancias reductoras en orina , así como citomegalovirus y aminograma urinario ; en cuanto a estudios de gabinete ultrasonido abdominal , gammagrama de vías biliares y biopsia hepática .

No se tomó en cuenta una edad límite , únicamente el dato de que la ictericia con patrón colestásico hubiera iniciado durante la etapa neonatal.

Se revisaron 30 expedientes de marzo de 1988 a marzo de 1989 de los cuales solo se incluyeron 12 ya que el resto no contaban con criterios de inclusión completos.

RESULTADOS.-

El estudio comprendió un total de 30 pacientes , de los cuales solo se incluyeron 12 que son los que cumplen con los criterios de inclusión . De los 12 pacientes 7 fueron del sexo femenino y 5 del masculino , lo que no marca una diferencia significativa , a pesar de la variación en las edades , ya que éstas fueron desde 17 días de vida extrauterina hasta un año de edad . Cuadro II

La presencia de ictericia desde el nacimiento se encontró en 5 casos , dos en el sexo femenino y 3 en el masculino , sin que se encontrara relación con el diagnóstico final , siendo en 2 casos por causa metabólica , uno por causa infecciosa y 2 más por patología anatómica. - Cuadro III y XII.

La sintomatología más frecuente fue ictericia , coluria y acolia ; en dicho orden de frecuencia , seguidos por hipocolia , distensión abdominal y rechazo a la vía oral . Los tres primeros síntomas mencionados en la mayoría de los pacientes se presentaron al mismo tiempo durante la evolución de su padecimiento , no siendo así para los otros síntomas mencionados . Cuadro IV.

Encuanto a la presencia de signos positivos el más constante fue hepatomegalia , después esplenomegalia y ésta siempre se presentó con hepatomegalia Cuadro V . Dos pacientes tuvieron hernia umbilical con hepatomegalia y sin esplenomegalia y dos de los pacientes con hepatoesplenomegalia mostraron también ascitis.

Ningún paciente se consideró con anemia grave , y en solo dos se encontraron datos clínicos y de laboratorio compatibles con infección uno de los cuales se trataba de colangitis secundaria a quiste de cólico . Cuadro VI

La elevación de bilirrubinas se encontró en todos los casos y el predominio de bilirrubina directa excedía siempre al 10% del total , así mismo se corroboró la elevación de transaminasas excepto en 3 pacientes en los que la elevación fue mínima ; en los casos con diagnóstico fi-

nal de hepatitis neonatal la elevación de transaminasas existía pero no fue de las más elevadas , encontrando la mayor elevación en el caso de tirosinemia .

En lo que respecta a alteraciones en el tiempo de protrombina o - en la cantidad de proteínas séricas no se encontraron alteraciones significativas y en los pacientes (3 pacientes) en los que el tiempo de protrombina se encontraba en límites bajos no hubo relación con los diagnósticos finales , siendo éstos hepatitis neonatal , atresia de vías biliares y quiste de colédoco.

La prueba más congruente con el diagnóstico final resultó ser la prueba de Green y el estudio menos efectivo para apoyar el diagnóstico fue el ultrasonido , ya que con la primera prueba de 7 pacientes a los que se les efectuó en los 7 el resultado fue a favor del diagnóstico final indistintamente de si se trataba de causa infecciosas , metabólica o anatómica . Para el ultrasonido encontramos que se practicó en los 12 pacientes y solo en 3 estuvo de acuerdo al diagnóstico final. Cuadro IX.

Finalmente la distribución de causas anatómicas , metabólicas o infecciosas ; correspondió al 50%, 24% y 16% respectivamente. Cuadro XI.

Solo uno de los paciente falleció en forma secundaria a infección y CID posterior a cirugía.

RESULTADOS

Sexo	No de casos	EDAD		
		0d - 1m	31d - 3m	91d - 1a
Femenino	7	2	2	3
Masculino	5	3	2	0
Total	12	5	4	3

Ictericia al Nacer

Femenino 2casos

Masculino 3casosTotal 5casosSINTOMATOLOGIA

Ictericia	11 casos
Coluria	8 casos
Acolia	4 casos
Hipocolia	3 casos
Diarrea	1 caso
Distensión Ab.	3 casos
Fiebre	2 casos
Vómito	2 casos
C. Convulsivas	1 caso
Rechazo V.O.	3 casos.

Signos Positivos a la Exploración Física

Hepatomegalia	8 casos
Esplenomegalia	4 casos
Hepatoesplenomegalia	4 casos [†]
Ascitis	2 casos
Hernia Umbilical	4 casos

RESULTADOS

LABORATORIO

<u>Examen</u>	<u>No. casos</u>
Hb mayor de 14 mg/dl	6 casos.
Hb menor de 10 mg/dl	2 casos
Reticulocitos aumentados	3 casos
Leucocitos más de 20mil/mm ³	2 casos
Leucocitos menor de 5mil/mm ³	0

BILIRRUBINA

<u>Bilirrubina total</u>	<u>5 - 15mg/dl</u>	<u>16 - 25 mg/dl</u>	<u>26 - 35mg/dl</u>	<u>35 o +</u>
No casos	6	3	1	2

<u>Bilirrubina Directa</u>	<u>3 - 5 mg/dl</u>	<u>6 - 8mg/dl</u>	<u>9 - 11mg/dl</u>	<u>12 - +mg/dl</u>
No Casos	5	3	2	2
% del total	10 - 20%	21 - 40%	41 - 60%	61 - 80%
No Casos	1	2	7	2

TRANSAMINAS

<u>TGO U /Lt</u>	<u>60 - 100</u>	<u>101 - 160</u>	<u>161 - 210</u>	<u>211 - +</u>
No' Casos	4	2	3	3

<u>TGP U /LT</u>	<u>45 - 60</u>	<u>61 - 100</u>	<u>101 - 150</u>	<u>150 - 200</u>	<u>6 +</u>
No Casos	4	0	1	7	

TIEMPO DE PROTROMBINA

TP menor de 65%	1 caso
TP entre 66 y 80%	3 casos
TP Mayor de 80%	7 casos

RESULTADOSPRUEBA DE GREEN Y DE GABINETE

<u>Examen</u>	<u>Se practicó</u>	<u>Dx correcto</u>	<u>Dx Fallido</u>
Sonda duodenal	7 casos	7 casos	0
Gamagrama	10 casos	6 casos	4 casos
Ultrasonido	12 casos	3 casos	9 casos

BIOPSIA HEPATICA

<u>Biopsia</u>	<u>Se practicó</u>	<u>Dx correcto</u>	<u>Dx Fallido</u>
Percutanea	10 casos	10 casos	0
A Cielo Abierto	5 casos	5 casos	0
Percutanea y a Cielo Abierto	3 casos	3 casos	0

DIAGNOSTICOS

Hipoplasia de Vías Biliares	4 casos
Atresia de Vías Biliares	2 casos
Quiste de Colédoco	1 caso
Hepatitis Neonatal	2 casos
Def. de alfa 1 antitripsina	1 caso
Galactosemia	1 caso
Tirosinemia	1 caso

<u>Causas Anatómicas</u>	<u>7 casos</u>
<u>Causas Infecciosas</u>	<u>2 casos</u>
<u>Causas Metabólicas</u>	<u>3 casos</u>

CONCLUSIONES .-

1.- La muestra estudiada es pequeña sin embargo los resultados encontrados en cuanto a la frecuencia de causas intrahepática y extrahéptica , concuerdan con lo reportado en la literatura mundial , así como para lo reportado para etiologías anatómicas , metabólicas e infecciosas .-

2.- En relación al cuadro de colestasis presentado por los pacientes todos presentaban ictericia excepto en uno en el que tampoco se observó coluria o acolia , pero en el que el predominio de bilirrubina - directa era más del 50% del total . Esta elevación de la bilirrubina - directa, en todos los casos excedió el 10% del total convirtiéndose quizás en el dato más fidedigno para la búsqueda intencionada de síndrome colestásico , si bien el cuadro clínico en 4 pacientes contaba con ictericia , coluria y acolia , en 4 más solo ictericia y coluria y en 3 solo mostraron ictericia la elevación de bilirrubina directa siempre - fue evidente y persistente durante la evolución , por lo que creemos - que éste dato siendo de las pruebas más accesibles en cualquier medio y más fáciles de realizar es de las de mayor valor para el diagnóstico de los pacientes con síndrome colestásico.

3.- Las transaminasas séricas se encontraron elevadas , pero al igual que la elevación de bilirrubinas no mostraron correlación alguna con las diferentes causas de colestasis encontradas en éste estudio.

4.- De los estudios de gabinete el ultrasonido resultó ser el menos útil en el diagnóstico , quizás debido a la edad de los pacientes y a dificultades técnicas secundarias a la misma .

5.- La prueba de Green aportó en 7 de 7 pacientes a los que se les practicó orientación acorde con el diagnóstico final , por lo que cobra importancia la práctica temprana en el diagnóstico y orientación terapéutica de los pacientes con colestasis neonatal .

5.- La biopsia percutánea aportó el diagnóstico correcto en los 10 pacientes en los que se practicó y de éstos solo en 2 hubo necesidad - de repetirla por haber resultado una muestra escasa para el diagnóstico . En ningún caso se presentaron complicaciones y en los casos en los que se realizó biopsia a cielo abierto además de la percutánea , se confirma

mo el mismo diagnóstico , resultando ser de mucha utilidad no solo en - nuestro medio , sino también en hospitales en los que no se cuenta con grandes recursos para el manejo y diagnóstico temprana de pacientes - con ésta patología , no obstante debe recordarse que si requiere de ma- nejo cuidadoso tanto para la toma de la muestra , como para los cuida- dos del paciente posterior a la misma . Y en nuestro Hóspital podría - evitar gastos y riesgos innecesarios en algunos casos.

6.- En 7 pacientes el diagnóstico se realizó oportunamente , es de cir antes de los 3 meses de vida , en otros 2 pacientes el diagnóstico se efectuó justo a los 3 meses de edad y en los 3 resuantes se realizó tardíamente, básicamente por la edad a la que llegaron a los servicios y creemos que la falta de información, no solo de la población en gene- ral , sino de los médicos generales provoca el diagnóstico tardío , ya que de los 3 pacientes 2 presentaron ictericia y coluria persistente desde el nacimiento a lo largo de su vida que en un caso fue de 1 año y en el tercer caso presentaba cuando menos 3 meses de ictericia persis- tente además de distensión abdominal.

SINDROME COLESTASICO NEONATAL

31

Historia Clínica

Nombre _____ sexo _____ edad _____ No Registro _____

Madre: edad _____ Rh _____ Grupo _____ TORCH _____

Producto: Gesta _____ Para _____ Abortos _____ Cesareas _____ Familiares afectados _____

Embarazo sw _____ semanas curso normal _____ anormal _____ especifique _____

Hiperemesis _____ Toxemia _____ Infecciones _____ Fiebre _____ Radiaciones _____

Medicamentos _____

Parto Eutócico _____ Distócico _____ especifique _____

Sangrado _____ Hipoxia _____ apnea _____ Ictericia _____ APGAR _____ peso _____ talla _____

Padecimiento actual (anotar a los cuantos días de nacido inició)

ictericia _____ Coluria _____ acolia _____ hipocolia _____ diarrea _____ distensión ab. _____

constipación _____ Fiebre _____ Vómito _____ C.Convulsivas _____ olor especial _____

Rechazo al alimento _____ Otros _____

Manejo recibido previo a su ingreso _____

Exploración física: peso _____ grP* () talla _____ cmP* () PC _____ cmP* ()

temperatura _____ pulso _____ respiración _____ tensión arterial _____

Cráneo y cara _____ Torax _____

Abdomen: Hígido _____ anfrazo _____ cm red venosa _____ Ascitis _____

Hernia umbilical _____ Extremidades _____

Genitales _____

Laboratori: grupo _____ Rh _____ Hb _____ hto _____ retis _____ leucocitos _____ Bandas _____

Plaquetas _____ Bt _____ ED _____ BI _____ TGO _____ TCP _____ FA _____ TP _____ Fibrinógeno _____

Acs toxoplasma _____ Acs Herpes _____ Acs Rubéola _____ Acs Citomegalovirus _____

VDR _____ Ag HB _____ Ac HF _____ Ac HA _____ otros _____

Proteínas totales _____ albúmina _____ globulina _____ hemoglobulinas _____

GMV orina _____ clíntest orina _____ aminograma urinario _____

coprocultivo _____

Urocultivo _____

hemocultivo _____

otros _____

T3 _____ T4 _____ TSH _____ Cariotipo _____

Alfa 1 antitripsina _____

Electrolitos en suero _____

Otros _____

Sondeo duodenal 24 hrs _____

Ultrasonido abdominal _____

Rx de Huesos largos _____

Rx de Cráneo _____

Camograma de vías biliares _____

Biopsia Hepática percutánea _____

Biopsia hepática a circo abierto _____

Diagnóstico _____

Manejo _____

Evolución _____

P* = percentila para su edad.

TABLA II

CASOS	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Edad	20d	2m	1m	17d	3m	24d	4m	3a	43d	6m	1a	1m
Sexo	M	M	F	M	F	M	F	F	M	F	F	F
M Edad	81a	36a	30a	18a	23a	19a	24a	30a	40a	24a	50a	30a
A Gestas	I	IV	III	I	II	I	III	II	X	II	III	VIII
D Grupo Rh	O+	O+	O+	A+	O+	A+	O+	O+	O+	O+	O+	O+
R Dnb. NI.	An	An	NI	NI	NI	NI	An	NI	An	NI	NI	An
TE Problemas	pb R	Leu	No	Leu	No	No	STV	NI	Pre	No	No	transm
	2º m						1er		6ºm			
							trhu					
P Rutótocon	si	Don	si	si	si	si	Don	Ce I	TPP	si	si	si
A Hipocria	No	No	No	SI	No	SI	No	No	SI	No	No	No
R Ictericia	SI	SI	SI	No	SI	No	NI	No	SI	No	No	No
T Peso en Kg	2,3	-	3,2	2,5	3,5	3,2	4,2	3,1	2,0	4,0	3,2	2,5
O Talla en cm.	48	-	50	-	51	50	-	-	40	-	-	-
P Ictericia	80d	30d	10d	5d	20d	2d	4m	2m	No	3m	362d	4d
A Coluria	20d	No	10d	5d	20d	no	4m	2m	No	No	362d	5d
D Acolia	20d	no	10d	No	No	No	4m	1m	No	NI	No	1m
E Hipocria	-	-	-	5d	No	No	4m	No	No	No	No	1m
C Diarrea	No	No	No	No	No	No	No	No	No	No	No	15d
I Distensión Ab.	No	No	No	No	No	No	4m	No	No	3m	No	4d
M Constipación	No	No	No	No	No	-	No	-	-	-	-	No
I Fiebre	No	No	No	No	No	No	No	No	No	1d	No	2d
E Vómito	10d	No	No	No	No	No	No	No	No	No	No	1d
N C. Convulsivos	No	2d	No	-	-	No	No	No	-	No	No	No
T Olor esp.	No	No	No	No	No	No	No	No	No	No	No	No
O Rechazo V.O.	No	No	No	No	No	1d	No	No	Ed	Bd	No	No
A Otros	Pete	No	No	No	Des	STV	No	No	III no	No	No	No
C I	guías				IIG	DIF.			glt			
						Res			comin			
E Peso	2,5	3,8	3,9	2,2	3,2	3,4	5,2	5,0	1,8	5,9	3,9	2,5
X Talla	49,5	54,0	49	50	51,5	51	61	59	48	60	49	50
P Hígado en cm	3,5	3	2	3	-	2	5	3	3	5	2	3
L Bazo en cm	5	-	-	-	-	-	2	1	-	1,5	-	-
O Ascitis	-	-	-	-	-	-	si	si	-	-	-	-
R Hernia Urb	-	si	-	-	-	-	si	si	si	-	-	-
A Otros	-	-	-	-	-	-	red	Des	-	P.O.	-	Ac Me
C I							VENO	GI		G.C.		trabélica
							SA 7					
							DES					
							GI:					
L grupo Rh	O+	O+	O+	A+++	O+	A+	O+	O+	O+	O+	O+	O+
A Hb	10,4	8,7	11,7	10,2	16,4	15,6	12,6	10,4	18	15	14,9	9,3
B Retis en %	6,2	7,4	4	9,2	2	1	4,6	8	0,6	4	2	7,6
O Leucocitos X 10 ³	19	13,2	15,3	5,6	6,1	12,4	17,7	21,1	11,6	34,2	14,6	17,2
R B Total	24,6	13,1	12,6	47,8	26,3	50	14,7	11	16,5	6,3	14,2	19
A B Directa	9,1	7	5,4	34,3	3,4	22,6	7,2	6,7	9	3,9	8,4	4,4
T TCO	224	114	174	50	70	156	190	275	300	61	174	90
O TGP	162	60	201	45	60	171	175	175	270	59	201	129
R TP en %	75	65	100	92	85	92	72	100	100	72	100	61
I Prot totales	4,26	5,24	6,1	5,7	4,5	6	6,9	7,1	6,6	3,7	6,1	7,17
O GV Orina	-	-	-	No	No	No	No	-	No	-	-	-

TABLA II

CASOS	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Acs	R 1:8	-	-	-	Hep +	-	Q/V	T 1:8	TL:8	-	Ag HA	-
	T 1:8				No/NoB		1:8	R 1:4			IgG+	
Aminograma	No	No	-	No	-	-	-	No	a.a]	-	-	-
Sonda duodenal	(+)	(+)	(-)	-	(-)	-	-	(-)	(-)	-	(-)	-
Otros	alfal			alfal		alfal						
	AT			A.T.		A.T.						
	20mg			425mg		370mg						
	x dl			X dl		Xdl						
G Ultrasonido	No ve	NI	NI	AVB	NI	NI	No ve	Cap	NI	AVB	NI	NI
A	sícula						sícula					
B Rx Cráneo y	NI	-	-	NI	-	NI	NI	NI	NI	NI	-	-
I huesos largos												
N Gemagrama	NI	No ex	No ex	NI	No ex	NI	Cap	-	Excre	-	No	Nocap.
E		creta	creta		creta				ción			
T Biopsia percutánea	Def	Hepa-	H VB	Ga	AVB	H VB	Coles	AVB	Tiro	-	AVB	-
E	alfa	títis	III	lac			I cel	E H	sine			
	I A.T	Nonna		toce					mia			
	TAL			mia								
Biopsia a Cielo				AVB	AVBB	H VB		AVB		Quis		AVB
								E H		te de		E H
								Q.C.		Colé		
										doco		
Diagnóstico	=	=	=	=	=	=	Hepa	=	=	=	=	=
							títis					
							NECNA					
							TAL					

ABREVIATURAS

- 1.- a: años
- 2.- a.a: aminoácidos
- 3.- Ag HA : antígenos para hepatitis A
- 4.- An: anormal
- 5.- A.T.: antitripsina
- 6.- AVB : atresia de vías biliares
- 7.- Cap : captación
- 8.- Ce I : cesarea Iterativa
- 9.- CMV : citomegalovirus
- 10.- d: días
- 11.- Des : desnutrición
- 12.- Dif. Res.: dificultad respiratoria
- 13.- Dom : domiciliar
- 14.- E.H.: extrahepática
- 15.- GI y GII : grado I y grado II
- 16.- Hep. Hepatitis
- 17.- HVB : hipoplasia de vías biliares
- 18.- I Cel : intra celular
- 19.- I.H.: intrahepática
- 20.- Leu: leucorrea
- 21.- No o m : meses

- 22.- NI: normal
- 23.- pb R: probable rubeola
- 24.- P.O.: postoperatorio
- 25.- Pre: pretérmino
- 26.- Q.C.: quiste de colédo
- co
- 27.- R: rubeola
- 28.- STD: sangrado de tubo digestivo
- 29.- T : toxoplasma
- 30.- Trim: trimestre
- 31.- TPP: trabajo de parto prolongado
- 32.- =: signo diagnóstico
- 33.- (+) : positivo
- 34.- (-) : negativo

Caso No 1 : Paciente masculino

Procedente del Estado de Veracruz

Reg 63 14 53 Edad 20 d

Sin antecedentes heredofamiliares de importancia , madre de 31 años sana y padre de 29 años también sano.

Producto de GI de término , cursó con sangrado transvaginal en el 6º mes de embarazo y en el 2º trimestre presentó exantema , que se diagnosticó como rubeola ; fue tratada con tetraciclinas durante el 3o trimestre no se especifica causa.

Parto intrahospitalario eutócico , se ignora APGAR.

Recibió transfusión plasmática a los 3 días de vida , aparentemente por la presencia de petequias en cara y tronco , sin otras alteraciones hemorrágicas.

Su padecimiento se refiere con ictericia generalizada persistente desde el nacimiento , acompañada de coluria y acolia , así como petequias que habían desaparecido progresivamente . Se niegan datos de sangrado a otros niveles.

E.F.: presenta peso en percentila 3 para su edad y talla en percentila 10 . Los datos positivos a la exploración fueron hepatomegalia a - 3.5cm por debajo de borde costal LMC , esplenomegalia a 5cm y petequias en resolución en cara y tronco .

Los resultados de laboratorio se presentan en las tablas I y II

El diagnóstico final fue probable deficiencia de alfa 1 antitripsina , aún cuando los títulos resultaron de 260mg/ul (nl 200-400) , e - intolerancia a disacáridos , el resultado de la biopsia reportó hipoplasia de vías biliares , cirrosis hepática compatible con deficiencia de alfa 1 antitripsina . Con el mismo resultado en dos biopsias percutáneas realizadas , su evolución hasta el momento actual ha sido satisfactoria con tratamiento a base de dieta especial y su desarrollo ponderal ha mejorado.

Caso No2: Paciente masculino

Procedente del Distrito Federal

Reg 55 25 24 Edad 2m

Sin antecedentes heredofamiliares de importancia , madre de 35 años padre de 36 años ambos sanos. 3 hermanos sanos también.

Producto de CIV , presentó amenaza de parto prematuro a los 6 meses

de gestación , además de leucorrea no tratada , que persistió hasta el final del embarazo.

El parto fue atendido en medio domiciliario , por partera empírica y después por facultativo , quien aparentemente no encontró datos de hipoxia en el paciente , se ignora APGAR.

El cuadro clínico se inició al mes de edad con ictericia , sin otros datos y 2 días antes de su ingreso presentó fiebre no cuantificada y no corroborada a su ingreso al hospital.

A la exploración física : se encontró con un peso por debajo de percentila 50 para su edad suponiendo que peso 3Kg al nacer , talla se consideró adecuada para su edad . Hepatomegalia a 3cm por debajo de borde costal Línea Media Clavicular(LMC) y hernia umbilical con 3cm de anillo herniario .

Los resultados de laboratorio se muestran en tablas I y II.

El diagnóstico final fue hepatitis neonatal y se corroboró por biopsia percutánea . Actualmente cuenta con 6 meses de edad y su evolución es satisfactoria , aunque ha persistido con cifras de bilirrubinas altas y patrón colestásico , que paulatinamente van disminuyendo.

Caso No 34 Paciente femenino

Procedente del Distrito Federal

Reg 65 14 50 Edad 1m

Sin antecedentes heredofamiliares de importancia , madre de 30 años de edad , padre de 32 años ambos sanos.

Es producto de la tercera gestación , cursó con embarazo normal hasta el término del mismo, atendido en medio hospitalario , con APGAR de 7-8 , peso de 3200gr y talla de 50cm . Presentó ictericia desde el nacimiento y aparentemente no existieron datos de incompatibilidad a grupo o Rh ya que madre e hijo son grupo O+ , tampoco hubieron datos de hipoxia o infección.

Su cuadro clínico presentó una evolución de 10 días con ictericia que había presentado desde el nacimiento y había cedido sin tratamiento presentandose nuevamente 10 días antes de su ingreso al hospital , acompañada de coluria y acolia persistentes y en cuanto a la ictericia era progresiva , generalizada .

a la exploración física : se encontró con peso adecuado para su edad , con talla ligeramente disminuida para su edad , sin embargo existe un error en los datos ya que se refiere una talla a su nacimiento - de 50 cm y a su ingreso de 49 cm. El hígado a 2cm por debajo del borde costal LMC , dentro de límites normales para su edad .

Para datos de laboratorio consultar tablas I y II.

El diagnóstico final fue hipoplasia de vías biliares intrahepáticas obteniendo dicho resultado por biopsia percutánea .

Su evolución ha sido satisfactoria 3 meses después de su primer ingreso.

Caso No 4 : Paciente masculino

Procedente del Edo. de Michoacan Mor. Reg 65 84 79 Edad 17d

Antecedentes heredofamiliares sin importancia , madre de 18 años y padre de 33 años ambos sanos.

Producto de GI PI normoevolutivo , de término por FUR , atendido en forma intrahospitalaria , se ignora APGAR , pero se refiere hipoxia de aproximadamente 2 minutos de duración , peso de 2500gr , talla 50cm - ayuno primario de 48 horas .

Antecedentes perinatales : Hospitalizado al 3er día de vida durante 4 días por hipertermia , y dificultad para alimentarlo , por pobre succión ; se ignora manejo y diagnóstico.

Nuevamente hospitalizado a los 14 días de vida por ictericia , de donde es enviado al Hospital Infantil de México.

PA: Lo inicia con ictericia a los 12 días de vida , progresiva generalizada y acompañada de coluria e hipocolia .

A la EF: se encuentra desnutrición de segundo grado con un peso de 2 225 gr , hepatomegalia a 3cm por debajo de borde costal LMC.

Datos de laboratorio y gabinete en tablas I y II

El diagnóstico final fue Galactosemia , confirmado por biopsia percutánea . Actualmente después de 5 meses manejado con dieta especial su evolución es satisfactoria y su desarrollo ponderal ha mejorado.

CASO No 5 : Paciente femenino

Procedente del Edo de México

Reg 662188 Edad 3 m.

Antecedentes heredofamiliares : madre de 23 años , padre de la misma edad ambos sanos . Madre con dos gestaciones la primera terminó en aborto en el 3er mes asociado a esfuerzo físico . Segunda gestación fue de término .

Producto de GII obtenido por parto intrahospitalario , embarazo - normoevolutivo , solo presentó leucorrea en el 5º mes de embarazo , sin otra sintomatología y no ameritó manejo médico .

Peso al nacer 3 500gr , se ignora APGAR. Se diagnosticó Síndrome de Down desde el nacimiento ; observandose así mismo ictericia .

APP: tratada por bronconeumonía derecha apical a los 20 días de vida , sin haber sido hospitalizada , no se especifica manejo dado.

PA: lo inicia al nacimiento con ictericia , que se presenta en forma intermitente con 2 días de duración por cada período , disminuye y reaparece o se incrementa , siendo en el último mes más constante y sin haber regresado a la coloración normal.

Coluria del mismo tiempo de evolución de mayor intensidad los últimos 20 días .

Secreción ocular bilateral , de color blanco amarillenta , constante .

Poco incremento ponderal desde del nacimiento , a pesar de que se refiere alimentación adecuada.

A la EF: se encontró desnutrición de 3er grado ya que su peso era de 3200gr , no se menciona hepatomegalia , ni otras alteraciones , excepto facies característica , pliegue transverso .

Se buscó intencionadamente cardiopatía , descartandose la misma.

De los datos de laboratorio se reportan Acs para hepatitis No A No B positivos , no obstante nose dan títulos .

El resto de exámenes se reportan en tablas I y II.

El diagnóstico final fue por biopsia hepática percutánea : atresia de vías biliares extrahepáticas y probablemente compatible con hepatitis No A No B. en resolución .Biopsia cielo abierto mismo resultado.

Su evolución es estable a 15 días de su egreso .

Caso No 6: Paciente masculino

Procedente del Edo de México

Reg 64 88 31 Edad 24d

Antecedentes Heredofamiliares : madre de 13 años , padre de 21 en buenas condiciones de salud ambos .

Producto de GI PI , embarazo normoevolutivo , atendido en medio hospitalario , con peso de 3250gr , refiriéndose hipoxia de aproximadamente 3 minutos , y doble circular de cordón . Se ignora APGAR.

PA: lo inicia a los 22 días de vida con ictericia progresiva y generalizada , persistente .

Rechazo a la VO de un día de evolución .

Se refiere además evacuación melánica en una ocasión , en moderada cantidad .

Dificultad respiratoria de 5 hrs de evolución e irritabilidad del mismo tiempo de duración .

A la EF: se encuentra con pérdida de peso 600gr aproximadamente de acuerdo al peso esperado de 4kg para su edad . Hígado a 2cm por debajo de borde costal LMC .

Quejido inspiratorio leve inconstante y leve tiroje intercostal bajo. Que cedió espontáneamente .

Los datos de laboratorio se encuentran en tablas I y II

El diagnóstico final fue obtenido por biopsia percutánea y confirmado por biopsia a cielo abierto , siendo éste hipoplasia de vías biliares intrahepáticas.

Su manejo continua y su evolución ha sido satisfactoria.

Caso No 7 : Paciente Femenino

Procedente del Distrito Federal

Reg 65 15 16 Edad 4m

Antecedentes heredofamiliares sin importancia , madre de 24 años , padre de 25 años , dos hermanos todos aparentemente sanos .

Producto de GIII , que curso con sangrado transvaginal durante el primer trimestre y que no fue manejado médicamente . Atendido en medio domiciliario por partera empírica , refiriéndose únicamente un peso al nacer de 4 200gr , aparentemente sin hipoxia .

Lo inicia desde el nacimiento con ictericia , generalizada , progresiva y constante , acompañada de coluria e hipocolia que en los últimos días se convirtió en acolia , así mismo se refiere distensión abdominal del mismo tiempo de evolución progresiva y a expensas de vesceomegalia .

A la EF: se encuentra con un déficit de peso de 20% para lo esperado de acuerdo a su peso al nacer , con hepatomegalia a 5 cm por debajo del borde costal LMC y bazo palpable a 1 cm por debajo de borde costal , además de tinte icterico generalizado intenso , ascitis hernia umbilical con anillo herniario de 2cm de diámetro y red venosa colateral

Los datos de laboratorio se muestran en las tablas I y II.

El diagnóstico final fue obtenido por biopsia percutánea , resultando colestasis intracelular , compatible con hepatitis neonatal ideopática .

Su evolución 5 meses después ha sido satisfactoria , aunque persiste con tinte icterico y hepatomegalia.

Caso No 8 : paciente femenino

Procedente del Edo de Guerrero

Reg 66 01 55 Edad 3m

Antecedentes heredofamiliares sin importancia para su padecimiento Madre de 30 años , GII CII . Padre de 33 años aparentemente sanos , así como el hermano.

Producto de GII , normoevolutivo , de término , obtenido por cesarea debido a DCP y cesarea previa , con peso de 3 100gr al nacer, se desconoce si existió hipoxia y el APGAR.

PA: lo inicia a los 15 días de vida con ictericia progresiva , constante y generalizada , acompañada únicamente de coluria del mismo tiempo de evolución .

A la EF: se encuentra con peso adecuado a su edad , hepatomegalia a 5cm por debajo de borde costal LMC , bazo a 1 cm , ascitis con moderada cantidad de líquido por clínica .

Desde su ingreso se encontró leucocitosis y bandemia , sin foco evidente de infección .

El diagnóstico final fue obtenido por biopsia percutánea como atre-

sía de vías biliares extrahepáticas y se corroboró por biopsia a cielo abierto quiste de colédoco, se realizó cirugía, pero su evolución se complicó con colangitis, sepsis, CID y finalmente falleció después de 15 días de la cirugía.

Cabe mencionar que antes de la cirugía las cifras de leucocitos y bandas, así como la relación bandas segmentados había mejorado y no existían otros datos que indicaran infección activa.

Caso No 9 : Paciente masculino

Procedentes del Distrito Federal

Reg 65 17 40 Edad 43d

Antecedentes heredofamiliares : madre de 40 años, múltipara GX AII P VIII aparentemente sana, padre de 41 años sano, así como los hermanos.

Producto de GX, normoevolutivo hasta los 6 meses de gestación en que se presenta parto prematuro, con ruptura de membranas de 12hrs de evolución y trabajo de parto prolongado, obtenido en medio hospitalario, refiriéndose hipoxia de aproximadamente 5 minutos, peso de 2Kg y talla de 40cm.

PA: lo inicia con rechazo a la V O de 8 días de evolución al momento de su ingreso, en el que se detecta además hipoglicemia, por destroxix de 0 a 45 mg%.

A la E.F.: se encuentra con un peso por debajo de la percentila 10 para su edad gestacional, pero con talla adecuada.

Hepatomegalia a 3cm por debajo de borde costal IMC y hernia umbilical con 1cm de perímetro en anillo herniario.

Los datos de laboratorio muestran aminograma con aminoaciduria, - resto en límites normales.

El diagnóstico final fue tirosinemia, dado por biopsia percutánea la que hubo que repetir, por haber resultado la primera ocasión nuestra insuficiente para concluir diagnóstico, pero en ambas se llegó al mismo resultado.

Su evolución ha sido adecuada recibiendo únicamente dieta especial.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Caso No 10 : Paciente femenino
 Procedente del Edo . de Puebla

Reg 65 74 69 Edad 6a

Sinantecedentes heredofamiliares de importancia , madre de 24 años sana, padre de 24 años también sano , un hermano vivo y sano.

Producto de GII, atendido en medio hospitalario , eutócico , sin complicaciones perinatales , con peso al nacer de 4 Kg. .

PA: lo inicia desde los 3 meses de edad con ictericia , constante y lentamente progresiva , acompañada de distensión abdominal a expensas de visceromegalia.

Fiebre de un día de evolución previo a su ingreso y rechazo a la V.O. de 2 días de evolución .

El paciente había sido operado en su lugar de origen y enviado para continuar su manejo , con diagnóstico de quiste de colédoco y probable colangitis .

Se revisaron las laminillas enviadas de biopsia hepática a cielo abierto que indicaron obstrucción de vías biliares extrahepáticas , su evolución ha sido favorable a pesar de la edad en que fue intervenida y el tiempo de evolución , actualmente persiste con patrón colestásico ictericia intensa y hepatomegalia a un mes de haber sido intervenida.

Caso 11: Paciente Femenino.

Procedente del Distrito Federal

Reg 65 99 50 Edad 1a

Antecedentes heredofamiliares : madre de 30 años sana GIII PIII.

Padre de 30 años también sano , dos hermanos uno de los cuales cursó al nacimiento con ictericia que se consideró fisiológica y no ameritó manejo.

Producto de GIII , normo-evolutivo , de término, obtenido en medio hospitalario , con peso de 3 200gr , sin complicaciones perinatales .

PA: lo inicia a los 4 días de vida extrauterina con ictericia generalizada , progresiva y constante , acompañada de coluria que se intensificó en los últimos días .

A la E.F.: se encontró con un peso adecuado a su edad, talla ligeramente disminuida y con hígado a 2cm por debajo de borde costal IAC , así

como tinte icterico generalizado ya referido.

Dentro de los exámenes practicados llamó la atención el resultado de - Ag para Hepatitis A positivos IgG y Acs para rubéola también positivos 1:64 , que si bien no fueron títulos significativos y se consideraron probablemente transplacentarios ,al encontrar por biopsia hepática percutánea hipoplasia de vías biliares , se pensó en la posibilidad de hepatitis durante la gestación que hubiera provocado probablemente la alteración ,sin embargo al repetir titulación de Ag y Acs no se encontraron aumentos significativos y se concluyó que se trataba de transferencia materna al producto, ya que tendieron a disminuir .

Caso No 12: Paciente femenino.

Procedente del Edo de México

Reg : 471892Edad 1a

Antecedentes heredofamiliares: madre de 39 años GVIII aparentemente sana . Padre de 40 años sin alteraciones de salud , así como el resto de la familia.

Producto de GVIII PVIII , obtenido en medio hospitalario , con antecedente de toxemia en la madre durante el último trimestre , sin haber recibido control médico ,más que en los 2 últimos meses , aparentemente sin uso de medicamentos. Eutócico ,con peso de 2500gr al nacer y sin complicaciones perinatales.

PA: lo inició a los 26 días de vida con ictericia generalizada y progresiva , acompañada de coluria y distensión abdominal y un día antes de su ingreso hipocolia que progresó rápidamente a la ictericia.

Vómito de un día de evolución postprandial inmediato en número de 3 ocasiones antes de su ingreso., siendo de contenido gástrico.

A la F.F.: se encuentra con un peso por debajo de la percentila 10 para su edad y para el peso al nacer ya que prácticamente no había incrementado . Talla adecuada a su edad .

Hígado a 3 cm por debajo de borde costal LFC .

A su ingreso se detecta por clínica y laboratorio acidosis metabólica que fue necesario manejar con bicarbonato en una ocasión .

Los resultados de laboratorio se muestran en tablas V y VI

El diagnóstico final fue obtenido por biopsia a cielo abierto como atresia de vías biliares extrahepáticas , se le practicó cirugía y su

evolución fue satisfactoria , no obstante reingresó a los 4 meses de edad con cuadro de suboclusión intestinal por bridas , que se resolvió sin necesidad de cirugía , pero que se complicó durante el mismo internamiento con cuadro de colangitis que ameritó tratamiento médico durante 21 días. Y se continuó con profilaxis cada 15 días posteriormente.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Andres J.M., Mathis R.K., Walker A. W.; Liver disease in infants I and II ; J. Pediatrics 90 : 686; 1977.
- 2.- Manolaki A.G., Larcher V.F., Mowat A.P. , et all ; the prelaparato my diagnosis of extrahepatic biliary atresia.Arch Dis Child 1983 58: 591-4.- Bello D.R. , Levitt R.G. , Wiegell B.A. , et all ; Computed tomography and redlonecledde imaging of the liver ; Comparative evaluation ; Radiology 127 : 159 , 1978.
- 5.- Brough A.J. , Bernstein J. ; Liver Blospy in the diagnosis of infantile obstructive Jaundice. Pediatrics 43 : 519 , 1969
- 6.- Richard E. Behrman, M.D., Victor C Vaughan , III , M.D. Nelson Texbook of pediatrics . Ed 20 Philadelphia , W. B. Saunders Company 1983.
- 7.- William Spivak , MD, and Richard J. Grand , MD ; Evaluation and Differential Diagnosis of Cholestasis in the Newborn;Neonatal Cholestasis Causes , Syndromes , Therapies . Report of the Eighty - Seventh Ross Conferce on Pediatric Research. Published By Ross Laboratories, Columbus November 1984. pags 69-71
- 8.- Laurence M , Garcner M.D. Colestasis del Recién Nacido .Pediatrics In Rew Vol 3 Año 3 (1988) Pag 203 - 210).
- 9.- Dr Abel Bello Hematología Básica , Ediciones médicas del Hospital Infantil de Mexico 1988 Pag 5 -14.
- 10.- Cary M.C. ; The enterohepatic Circulation , In Arias IM , Popper H., Shacter D. , et al. The Liver :Biology and Pathobiology , New York Raven Press 1182 pag 429 - 465.
- 11.- Dumont M, Erlinger S , Uchman S. Hipercholerests Induced by ur-sodeoxy cholic acid and 7 ketoethocolato acid in the rat :Posible role of bicarbonate transport; Gastroenterology 79 - 82 1980.
- 12.- Biltzer B.L. , Boyer . J.L. : Cellular Mechanisms of bile formation . Gastroenterology 82 : 346 , 1982
- 13.- Sinatra F.R. ; Cholestasis in Infancy and childhood . Curr Probl - Pediatr 12 : 1 1982
- 14.- Gordon B Avery Neonatología , fisiopatología y manejo del Recién - Nacido . Ictericia Neonatal Jaffry Malsels , 2ªEd , Jarpyo Editors 1984 Pag 486 - 501.
- 15.- Chapter Fourteen Gastrointestinal Problems in the infant; Gryboski y Walker , The Liver and Biliary Tree , Ed Saunders , 2ªEdición pags 294-390.