

Hospital Luis Calvo Mackenna.
Cátedra de Pediatría
del Profesor A. Ariztia.

MALFORMACION CONGENITA DE LAS VIAS BILIARES

Por el Dr. PEDRO COFRE

Introducción.

El estudio, apreciación diagnóstica y conducta terapéutica del síndrome icterico en el lactante menor, ofrece siempre un interés indiscutible.

Ultimamente, nuevos hallazgos y novedosas interpretaciones patogénicas aumentan el interés de su estudio y al parecer su interpretación y enfocamiento terapéutico se orientan de acuerdo con las verdaderas causas y mecanismos de producción, es decir, su tratamiento se hace cada vez más etiológico.

El problema diagnóstico de un lactante menor icterico, ofrece un interés extraordinario y a ratos podríamos decir que apasiona, ya que junto a las elucubraciones de carácter eminentemente clínico existen numerosos recursos aportados por el laboratorio que contribuyen a precisar lo más exactamente posible el diagnóstico. Diagnóstico que ofrece un interés práctico enorme desde el momento que el tratamiento médico o quirúrgico depende exclusivamente de él.

Este último tiempo nos ha tocado conocer dos casos de malformaciones de las vías biliares extra-hepáticas que, como hemos dicho más arriba, han dado origen a numerosas hipótesis diagnósticas y han sido motivo de un acucioso estudio de las diferentes pruebas de laboratorio que dicen relación con el funcionamiento hepático y diagnóstico diferencial de las ictericias.

El primero corresponde a un lactante hospitalizado en el servicio de lactantes del Hospital Luis Calvo Mackenna y el segundo a un cliente particular.

CASO 1. — Obs. N.º 1823. Aurora Q.

Se trata de un lactante de 6 meses de edad, que ingresa al servicio de Lactantes del Hospital Calvo Mackenna el 14 de agosto de 1944.

Sus antecedentes hereditarios no tienen importancia, no habiendo antecedentes ni de lúes ni de tuberculosis.

En lo que se refiere a sus antecedentes personales, ha sido alimentada con leche condensada casi desde el nacimiento, habiendo comenzado a tomar sopas de verduras en caldo de posta 1 mes antes de su hospitalización. No ha tomado jugos de frutas.

El desarrollo en general y hasta los 6 meses ha sido satisfactorio y como enfermedades anteriores sólo ha presentado resfrios en algunas ocasiones.

Su enfermedad actual, al decir de su madre, se habría iniciado a los 3 meses de edad después de una gripe, caracterizándose por un tinte amarillento de la piel y conjuntivas, deposiciones acólicas, orinas teñidas de amarillo, inapetencia, decaimiento progresivo y llanto frecuente. Destacándose dentro de este cuadro el color amarillo de la piel que se habría ido acentuando con el tiempo.

En estas condiciones consulta por primera vez la Policlínica de nuestro hospital, por intermedio del cual se hospitaliza inmediatamente en el servicio de Lactantes.

Ya en el servicio, al examen se aprecia un lactante afebril, muy decaído, adinámico, hipotónico, de regular aspecto y con mal estado general, llamando la atención una ictericia muy intensa de la piel y mucosas, especialmente de las conjuntivas; ictericia color verde aceituna, que se hace más oscura aún durante el esfuerzo, dada la cianosis acentuada que presenta casi constantemente.

El pániculo adiposo bien desarrollado comunica un buen aspecto a la criatura, no encontrándose alteración del sistema ganglionar. El examen segmentario permite reconocer: en la cabeza un cráneo-tabes parieto-occipital, con fontanelas grande para la edad, Boca, ojos, nariz y oídos, nada de especial, fuera de la ictericia intensa de las mucosas de que ya hemos hecho mención.

En el tórax de consistencia blanda se aprecia, además, un rosario costal y ligero ensanchamiento de la base.

Examen cardio-pulmonar: nada de especial. El abdomen muestra una punta de hernia umbilical a la inspección y a la palpación es posible constatar un hígado muy aumentado de tamaño, cuyo límite inferior alcanza más abajo de la línea umbilical, indoloro, de consistencia firme, borde cortante y abollonado. En cuanto al bazo, se le encuentra aumentado de tamaño, alcanzando dos y medio centímetros bajo el reborde costal, de consistencia firme y sin escotaduras.

Genitales, extremidades y sistema nervioso: nada de especial.

Además de lo ya descrito, es posible apreciar una orina amarillo-oscuro, intensamente teñida, con espuma amarillo-caoba y deposiciones escasas en cantidad y totalmente acólicas, con aspecto de masilla.

Ante este cuadro, desde ya y clínicamente se hacen los siguientes diagnósticos: ictericia por obstrucción, distrofia leve, raquitismo y punta de hernia umbilical.

Por su raquitismo indiscutible se le da un golpe de vitamina D2 de 600.000 unidades y dejándola con una alimentación de 4 mamaderas de leche total al 10 %, una sopa de sémola y un puré de frutas.

En lo que se refiere al diagnóstico de ictericia por obstrucción, se trató inmediatamente de precisar su causa, considerándose, en primer término, una posible malformación de las vías biliares, cuadro que debería desecharse ante el antecedente dado por la madre de que la enfermedad de su hija se habría iniciado a los 3 meses, habiendo sido antes totalmente sana y no habiendo presentado ictericia hasta entonces.

Se cita a la madre especialmente y se la interroga detenidamente sobre el particular, ratificando en todas sus partes lo declarado anteriormente en los antecedentes.

Se prosigue su estudio y para ello se piden exámenes de: orina, Kahn-Kline, Proteinemia, Hemocultivo, Bilirrubinemia con Van den Bergh y Hemograma. La orina en el comienzo sólo da indicios de indicán y marcado aumento de la urobilina, pero exámenes posteriores más detallados revelan la presencia de pigmentos biliares, sales biliares, urobilina e indicios de urobilinógeno. Las reacciones de Kahn y Kline fueron ambas negativas; la proteinemia da un valor de 76.3 con índice de refracción de 57, es decir, ambos valores absolutamente normales.

El hemocultivo fué absolutamente negativo durante toda la enfermedad. La reacción de Van den Bergh resulta positiva directa +++ e indirecta positiva, con un valor de 40 miligramos de bilirrubinemia por mil.

El hemograma muestra una anemia hipocroma con intensa basofilia de los linfocitos.

La evolución clínica a esta altura se caracteriza por una acentuación de la ictericia, decaimiento marcado, más bien un estado de torpor, anorexia rebelde y acentuada baja de peso. Semiológicamente las vísceras abdominales continúan aumentadas de tamaño y con los mismos caracteres ya anotados.

Dada la gravedad del cuadro se hace cambio de alimentación, dejándola con crema de arroz al 10 % y ración líquida suficiente; ya al cuarto día de hospitalización presenta alza febril hasta 40 grados, que obedece más que a una rinfaringitis encontrada ese día, a un brote de vacuna anti-variolica que se constata al día siguiente, ya que según informó después la madre, había sido vacunada 8 días antes de su ingreso al servicio, a pesar de su cuadro icterico evidente.

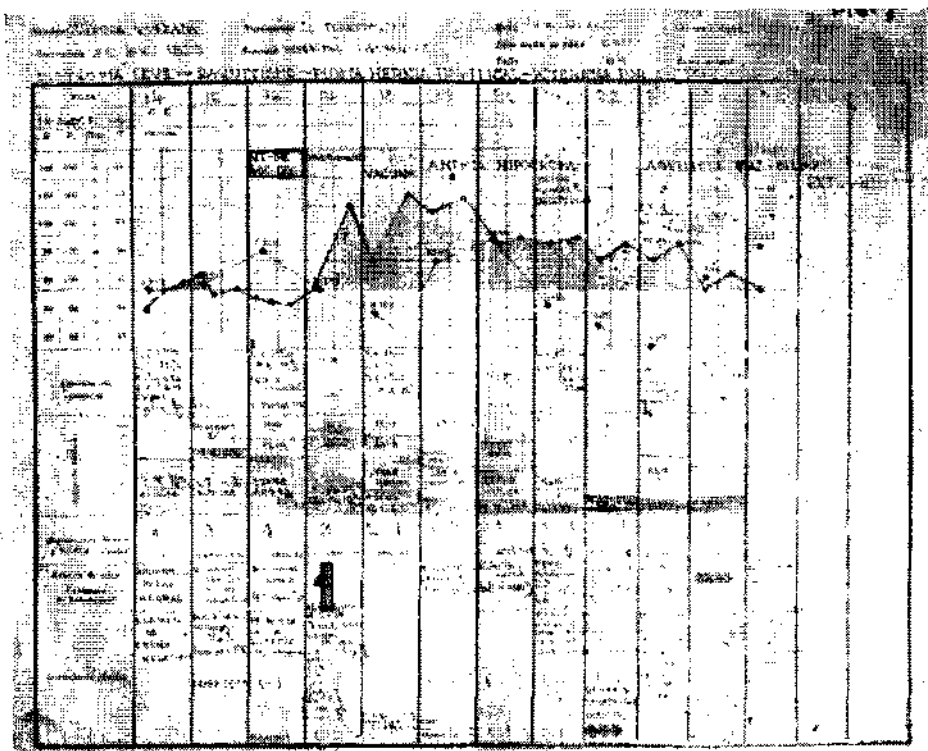


Fig. 1.



Fig. 2.

Desde ese día su enfermedad evoluciona con temperaturas altas, siempre sobre 38 grados (Fig. 1).

La bilirrubinemia aumenta al sexto día hasta 62.5 miligramos por mil y el colesterol sanguíneo alcanza a 1.80 gr. por mil.

Aunque ya el diagnóstico de ictericia por obstrucción no ofrecía dudas, de acuerdo con los datos de la clínica y del laboratorio, se creyó de interés valorar el estado de compromiso hepático y de paso controlar indirectamente nuestro diagnóstico. La prueba de la glicemia provocada practicada en 2 ocasiones, nos dió curvas más bien arrastradas, sin acmé, con pequeña oscilación de los valores y un aumento de la glicemia no mayor de un 30 % de la inicial, es decir, una prueba que hablaba a favor de una conservación de la función hepática, con todas las reservas que merecen las pruebas funcionales hepáticas llevadas a cabo con hidratos de carbono, ya que sabemos que hay otros tejidos de la economía fuera del hígado que metabolizan la glucosa.

En seguida se practica la prueba de la vitamina K, inyectando 10 miligramos de vitamina, previa determinación del tiempo de protrombina, con lo que el valor de protrombiná aumentado de 48 baja y se normaliza en 29, prueba que aunque por sí sola no autoriza a discriminar sobre una posible lesión hepática, sin embargo, aporta datos útiles y si consideramos que la evaluación de la concentración de protrombina tiene importantes repercusiones terapéuticas se justifica su empleo en todos los enfermos ictericos y muy especialmente en aquéllos que van a ser sometidos a una intervención quirúrgica.

A los 9 días se practica también la reacción de Takata-Ara, que resulta positiva 3 cruces, con floculación en todos los tubos, es decir, su resultado habla francamente a favor de una lesión hepática. A esta altura de la evolución, clínicamente considerado el cuadro, se aprecia una franca agravación del estado general, gran baja de peso con fenómenos de deshidratación, temperatura alta e intensificación del síndrome icterico. Se procede a hidratar la enfermita por vía parenteral, con lo que rápidamente se obtiene recuperación del peso.

El examen detenido de las deposiciones evidencia la presencia abundante de grasas neutras, jabones y ácidos grasos, lo que está en completo acuerdo con la falta de bilis en el intestino.

La reacción de floculación-cefalina-colesterol, según la técnica de Hanger, resulta positiva 4 cruces, es decir, a favor de una ictericia hípato-celular. Es de advertir eso sí que, a pesar de tratarse de una ictericia de causa mecánica, las pruebas que investigan el compromiso de la célula hepática son siempre positivas después de 6 semanas de establecido el cuadro y en nuestro caso estas pruebas se hicieron cuando la evolución databa, por lo menos, desde hacía 12 semanas.

La colescistografía con medio de contraste es absolutamente negativa, no visualizándose vesícula biliar ni vías biliares extra-hepáticas.

Finalmente, para determinar un posible compromiso pancreático por un tumor que pudiera estar comprimiendo las vías biliares bajas, se hace la prueba de la diatasa, cuyo resultado da 5 unidades de amilasa en la sangre, siendo normal, ya que está entre los valores normales que oscilan entre 4,3 y 6,8.

A los 12 días de hospitalización, completado su estudio clínico y de laboratorio, se decide la intervención quirúrgica, enviándola al cirujano con el diagnóstico de ictericia obstructiva, sin precisar la causa, eso sí que sin excluir del todo la posibilidad de una malformación de las vías biliares, dada la escasa edad de la enfermita, a pesar del antecedente de comienzo tardío del proceso.

Bajo anestesia de cloro-éter intervienen los Dres. Jobow, Cofré y Ziegler: abierto el peritoneo anterior se explora la región hepática, en la que en un primer momento no se encuentran vías biliares extra-hepáticas, más adelante, en el sitio del colédoco se observa un cordón fibroso de 2 cm., de largo, de consistencia aumentada y que no tiene lumen. Se continúa la exploración y se encuentra otro pequeño cordón, también sin lumen, que se dirige a la cara inferior del hígado, donde termina en una pequeña masa del tamaño de un grano grande de uva, de color blanco grisáceo, que no da bilis a la punción y que incindida da salida a escasa cantidad de líquido mucoso, claro, transparente. Esta masa se interpreta como esbozo de vesícula biliar, el conducto que la une al colédoco como cístico, no encontrándose en ningún sitio el hepático (Fig. 2).

Se procede a volver las vísceras a su sitio y se cierra la pared. En la tarde, horas después de las intervenciones, se agrava mortalmente y fallece a las 16.50 horas.

Llevada a la mesa de autopsia, el anatómo-patólogo informa: agenesia de las vías biliares extra-hepáticas, ictericia de los tegumentos y vísceras, hemorragias del timo y pleuras, tráqueo-bronquitis catarral mucobemorrágica, nudosidades en rosario de las articulaciones condro-costales. El examen histológico del hígado permite constatar una cirrosis hepática con retención biliar.

CASO 2. — A. V. Tercer hijo, de una familia de 3, en que los mayores, de sexo femenino, son normales. Nació el 20 de junio de 1942.

Niño de sexo masculino, nacido con 2,620 gra. de peso y que habiendo sido alimentado con seno exclusivo, desde el principio presenta deposiciones acólicas y un tinte levemente amarillento durante las 2 primeras semanas.

Desde los 15 días de edad, la alimentación al pecho se complementa con S. M. A., observándose ya a los 25 días tinte ligeramente amarillento de la piel y conjuntivas, deposiciones siempre decoloradas, aunque menos que los primeros días, palpándose a esta edad el hígado a un través bajo el reborde costal. La alimentación siempre es pecho con complemento de S. M. A., 5 veces al día.

A los 30 días, el peso es de 3.040 grs., deposiciones acólicas, tinte francamente icterico, el hígado se palpa aumentado de tamaño a 3 traveses bajo el reborde costal, la orina tiñe el pañal, la alimentación pecho con complemento de Eledón. Como tratamiento se indica Felamine, 1/4 tableta 3 veces al día y Katin 1 tableta al día. El examen de orina revela: presencia de urobilina, no hay pigmentos ni sales biliares.

A los 40 días: pesaba 3.600 grs. Se toma una radiografía de las vías biliares, que se informa: no hay inyección de las vías biliares con medio de contraste; un nuevo examen de orina da presencia de sales y pigmentos biliares.

A los 46 días: somnolencia acentuada durante todo el día, buen apetito, 3.560 grs. de peso, persiste ictericia, deposiciones acólicas y orina biliosa. El hemograma evidencia: glóbulos rojos, 4.180.000; glóbulos blancos, 5.800; segmentados, 19,5; linfocitos, 74; eosinófilos, 3; monocitos, 2,5. El hígado se mantiene aumentado y se palpa el bazo.

A los 51 días se opera con el diagnóstico de agenesia de las vías biliares: abierto el abdomen, bajo el hígado, no se encuentra ni vesícula ni vías biliares extra-hepáticas: ausencia del cístico, hepático y colédoco. Se cerró, en seguida, el abdomen, teniendo un post-operatorio sin incidentes.

A los 84 días pesa 4.100 grs., continúa somnoliento, hígado y bazo aumentados de tamaño, ictericia siempre intensa. Un nuevo hemograma no revela cambios apreciables, duerme casi continuamente, siempre buen apetito.

En este estado continúa hasta fallecer, a la edad de 4 meses. No se hizo autopsia.

RESUMEN

Se presentan 2 casos de malformación congénita de las vías biliares. El primero presenta un extraordinario interés por el hecho de haberse iniciado el cuadro, según la madre, a los 3 meses de edad.

Las diferentes pruebas de laboratorio en relación con el estado de suficiencia hepática, en general, niegan el compromiso hepático y los exámenes de diagnóstico diferencial de las ictericias hablan a favor de una ictericia mecánica. Tanto la intervención quirúrgica como la autopsia confirman la ausencia de vías biliares extra-hepáticas.

En cuanto al segundo caso, de la clientela particular, presenta el cuadro clínico típico de agenesia de las vías biliares extra-hepáticas, habiéndose iniciado el síndrome icterico a los pocos días de nacer. La colecistografía y la intervención quirúrgica confirman la ausencia de vesícula biliar y de vías biliares extra-hepáticas.

Sobrevive a la operación hasta la edad de 4 meses, en que fallece. No se le hizo autopsia.