

Litiasis Biliar en Niños

Reporte de un caso clínico

Dr. Benedetto A.*

Dr. Bustos N.**

Dr. Fabbro M.A.***

Dr. González F.R.**

Dr. Martín C.****

Benedetto A., Bustos N., Fabbro M.A., González F.R., Martín C. Litiasis Biliar en Niños. Reporte de un caso clínico. Centro Médico. 1990; 36: 129-133.

RESUMEN

En nuestro hospital fue estudiado el caso de un niño de 6 meses de edad quien ingresó por presentar S. Uctérico desde el nacimiento. Los estudios para clínicos incluyendo Ecosonograma Abdominal y Biopsia Hepática Percutánea, orientaban hacia Atresia de Vías Biliares y/o Litiasis Vesicular.

A la laparotomía se encontró arenilla en la Papila de Vater, realizándose Colectomía y Papilectomía Transduodenal.

Considerando que se trata de una patología rara en la edad pediátrica sobre todo en el recién nacido; hicimos una revisión bibliográfica para destacar los aspectos más importantes; haciendo énfasis en el valor del Ecosonograma como método diagnóstico para el estudio de las patologías hepáticas y biliares.

ABSTRACT

We have a 6 week old male infant, who was admitted with Jaundice since birth.

Ultrasound and percutaneous hepatic biopsy suggested Biliary Atresia or Cholelithiasis of the biliary tract.

At laparotomy, obstruction at the level of the Vater Papillary was encountered produced by small cholelithiasis, colectomy and transduodenal sphincterectomy were performed.

In view of the rarity of this pathology in children, specially in the newborn period, a review of the international literature from 1980-1984 was done, special interest was made in the diagnostic technics used.

PALABRAS CLAVES

Hígado, Litiasis, Pediatría.

INTRODUCCION

La patología calculosa de las vías biliares, al contrario que en el adulto es una entidad rara en la infancia.

Se afirma que cuando la Litiasis Biliar se presenta en un niño está generalmente asociada con una malformación o con una anomalía biliar congénita. Entre las causas más frecuentes de Litiasis Biliar en niños se encuentra:

Enfermedad Hemolítica: correspondiendo hasta el 50% de los casos reportados de Litiasis Biliar; sin embargo solo el 25% aproximadamente de los pacientes con síndromes hemolíticos congénitos (Esferocitosis, Drepanocitosis, Talasemia) desarrollaron cálculos.

Mucoviscidosis: la asociación de esta patología es reportada frecuentemente en la literatura, pues la incidencia de complicaciones hepato-biliares en la Fibrosis Quística del Páncreas, ha ido aumentando paralelamente al aumento de la tasa de supervivencia. Si bien el mecanismo de la lesión patognomónica, a nivel hepático: Cirrosis Biliar Focal es todavía desconocida; se sospecha, que el tapón mucoso puede ser la lesión ancestral y el factor causal.

Anomalías o Alteraciones Anatómicas: como Adenopatías Hiliares, Obstrucciones del Cístico por Válvula Hipertrófica de Heister.

Enfermedades Metabólicas: sobre todo del metabolismo lipídico. Aminoacidurias.

Causas Idiopáticas.

Recientemente se describen otras posibilidades etiológicas asociadas con:

Deficiencia de Ig A: la cual puede predisponer a infecciones de la Vesícula y como consecuencia al desarrollo de Litiasis; también puede facilitar la aparición de desordenes intestinales relacionados con diferentes por deficiencia selectiva de Ig A.

Alimentación Parenteral Total: se han reportado casos de Litiasis en niños a término con resecciones intestinales amplias que recibieron Hiperalimentación Parenteral, se

Hospital J. M. de los Ríos. Caracas.

* Servicio Cirugía I. Médico adjunto.

** Servicio Medicina VII. Médico adjunto.

*** Servicio Cirugía I-II. Médico residente.

**** Servicio Medicina VII. Médico residente.

Agradecimiento:

Dr. A. Cohen: Ecosonografía. Maternidad Concepción Palacios.

Dra. M^a E. Vegas: Anatomía Patológica. Hospital J. M. de los Ríos. Caracas.

especula sobre la posibilidad de que el disminuir el estímulo del alimento, se produzca una disminución de las sales biliares, que juegan un papel importante en el mantenimiento de la solubilidad biliar, con el subsiguiente espesamiento de la bilis y formación de cálculos. Se han descrito también 3 casos de niños prematuros, afectados de Displasia Broncopulmonar que recibieron Hiperalimentación Parenteral y Furosemina, los cuales en un lapso de 2 a 6 meses después de este tratamiento desarrollaron Cálculos Biliares, se desconocen si esto puede ser atribuido al uso de la Furosemina o de la Alimentación Parenteral Total.

Otras causas raras: Hemolisis por Prótesis Valvulares Cardíacas, Parasitosis Biliar y Cirrosis, Cirugía Ortopédica previa.

CASO CLINICO

Nombre: J. B. C.

Ingreso: 13-2-84; **Egreso:** 27-3-84

Motivo de consulta: Tinto amarillento desde el nacimiento.

Enfermedad Actual: se trata de un Lactante Menor de 6 semanas de edad que venía referido de el Hospital de La Victoria por presentar tinte icterico de piel y mucosas desde el nacimiento, que no había disminuido a pesar de haber recibido Fototerapia durante 4 días en dicho Centro.

Antecedentes: producto de II Gesta Simple A Término, controlado, parto por cesárea.

Examen Físico de Ingreso: P= 4.400 grs. T= 56 cms., buenas condiciones generales. Moderado tinte icterico de piel y mucosas. Secreción escasa blanquesina en conducto auditivo derecho. Cardíaco: SS I/IV en foco Tricuspid. Abdomen: Hígado palpable a 3 cms. del RCD de características normales, resto del examen físico estaba normal.

Ingresa al servicio de Medicina 7 con los Diagnósticos de: 1) S. Istérico, 2) Hepatitis Neonatal, 3) Atresia de Vías Biliares.

De los exámenes de laboratorio practicados se aprecian, unas transaminasas normales para su edad, y unas fosfatasas alcalinas elevadas, esto unido a la confirmación clínica de acolia y coluria, orientaban hacia una Ictericia Obstructiva.

Posteriormente se realiza Ecosonograma Abdominal; que reportaba imagen ecolúcida en Vesícula Hepática Biliar, compatible con Litiasis Vesicular; al 7º día se realiza la Biopsia Hepática Percutánea, reportada al 11º día: "Corresponde desde el punto de vista histopatológico a una Atresia Extrahepática de Vías Biliares con Colestasis Centrolobulillar". Se recomienda Laparatomía con Colangiografía Operatoria. Se decide trasladar al Servicio de Cirugía 1.

Foto N° 1
Vesícula biliar dilatada traccionada por pinza de Babkooch

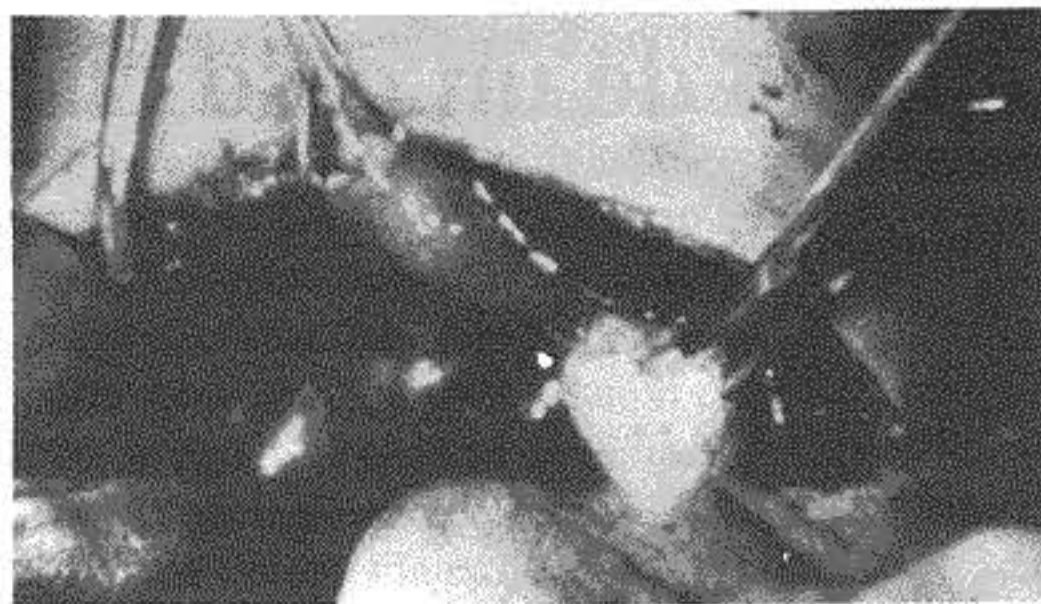


Foto N° 2
Punción de la vesícula biliar obteniéndose líquido biliar



Foto N° 3
Los cálculos (arenilla)



El 1-3-84 se practica Laparotomía Biliar. Los hallazgos operatorios fueron:

Vesícula y Vías Biliares Extrahepáticas muy dilatadas y tortuosas (fotos 1 y 2).

Induración a nivel de la Papila de Vater, la cual estaba obstruida en forma total por "arenilla de color negro" (foto 3), hígado oscuro de aspecto no cirrótico macroscópicamente.

Foto N° 4
Sonda de nelaton en el cístico para realizar colangiografía trans-operatoria

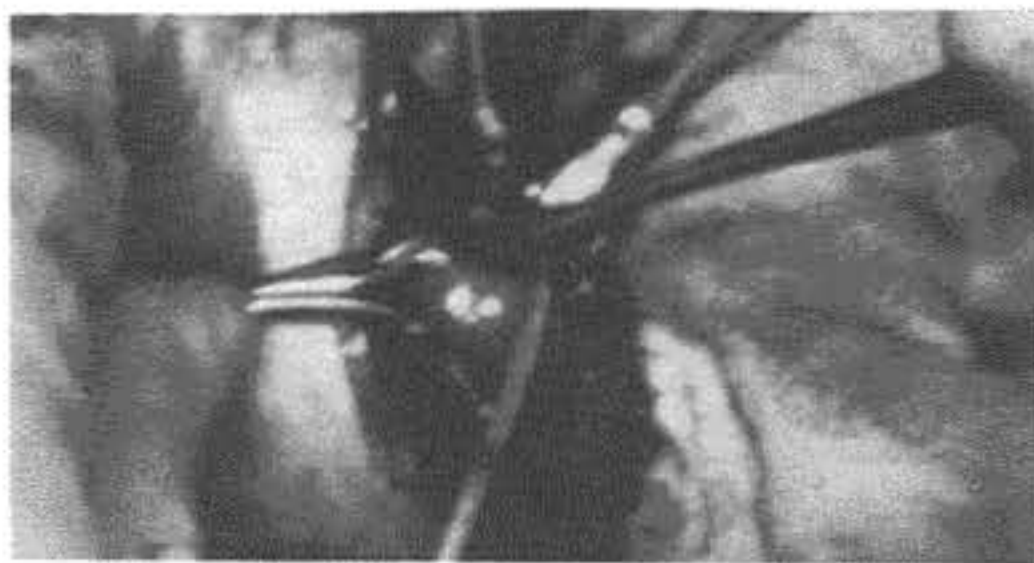


Foto N° 5
El cístico referido con puntos de seda y la sonda para colangiografía en su interior



Foto N° 6
Colangiografía transoperatoria: vías biliares extrahepáticas dilatadas, no hay paso hacia el duodeno, el contraste se visualiz en las vías intrahepáticas



La colangiografía Transoperatoria demostró: Dilatación de las Vías Biliares Extrahepáticas y repleción de las vías intrahepáticas, con amputación de la imagen en Colédoco distal, sin paso al intestino del contraste (fotos 4, 5, 6).

Intervención Quirúrgica: se realizó, Colecistectomía, Duodenotomía, Papilectomía Transduodenal y Duodoplastia de Mickulis. Se dejó tubo Kerr (fotos 7a y 7b). Colangiografía Post-Operatoria: paso del contraste al intestino (gráfico 1a y 1b).

Evolución Post-Operatoria: Satisfactoria. Se mantiene afebril. El tinte icterico va disminuyendo progresivamente.

Tratamiento: Hidratación, succión nasogastrica, analgésicos, antioticoterapia.

Complicaciones: Al 8º día del post-operatorio se aprecia secreción biliar en la cura y disminución de drenaje de Kehr. Se plantea la formación de una fístula bilio-cútanea, realizandose colangiografía al 13º día, con lo cual comienza a drenar nuevamente por el tubo en forma satisfactoria se retira el tubo al día 14 y es egresado al 16º día de post-operatorio, en buenas condiciones generales asintomático y con valores de bilirrubina que tendian a normalizarse progresivamente (foto 10).

Exámenes Post-Operatorio: Citoquímico del líquido biliar: colesterol-668 U triglicéridos=116 mgs., ácidourico=42,3 mgs., calcio=128 mgs., fósforo=21,6 mgs., BT=38,7, BD=30. Análisis cristalográfico: 100% de fosfato de calcio. Hematología, protidemia y transaminasas normales. Bilirrubina (gráfico 2).

Al mes de egresado, se realiza Ecosonograma Abdominal: imagen eco-lúcida en colédoco compatible con cálculo residual. Se revisa retrospectivamente la primera colangiografía post-operatoria: imagen de defecto de repleción a nivel del hepato-colédoco (foto 8).

Conducta: Se plantean realizar estudios para deseartar: Mucoviscidosis, E. metabólicas, E. Hemolíticas, y un seguimiento periódico para decidir eventual Tubajo Duodenal y Biopsia Hepática según evolución.

Conclusiones: El caso clínico presentado, tenía una patología poco frecuente en la edad pediátrica, más aún en el niño pequeño, nos pareció interesante reportarlo pues en la literatura revisada el paciente de menor edad tenía 3 meses, al momento de iniciar el cuadro clínico, la mayoría de los casos se suceden en escolares y adolescentes. Los antecedentes no aportaban datos acerca de la probable etiología.

En niños el síntoma más común es el dolor abdominal y las náuseas (con o sin vómitos). El dolor puede localizarse en los cuadrantes superiores y región periunbilical; la

Foto N° 7a

Papilectomía transduodenal con duodenoplastia;
Se introduce un dilatador de Bakes en forma anterograda,
que empuja la papila biliar y sobre esta se practica la incisión
de la misma, duodenoplastia transversal para evitar disminución
del calibre

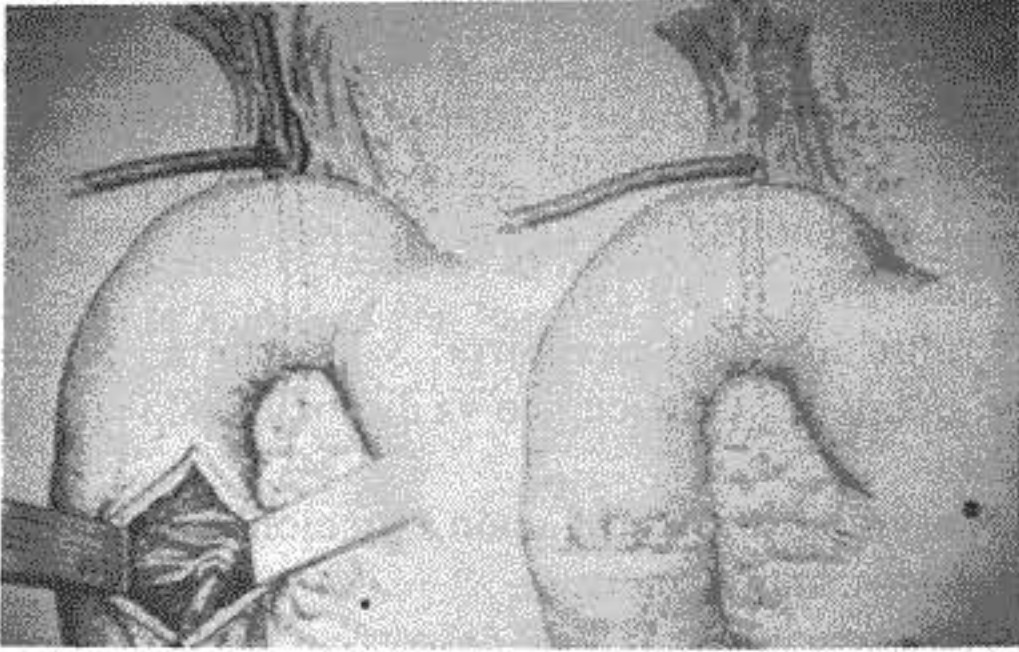


Foto N° 7b

Momento en que se franquea la papila, en el fondo se observan
restos de arenilla

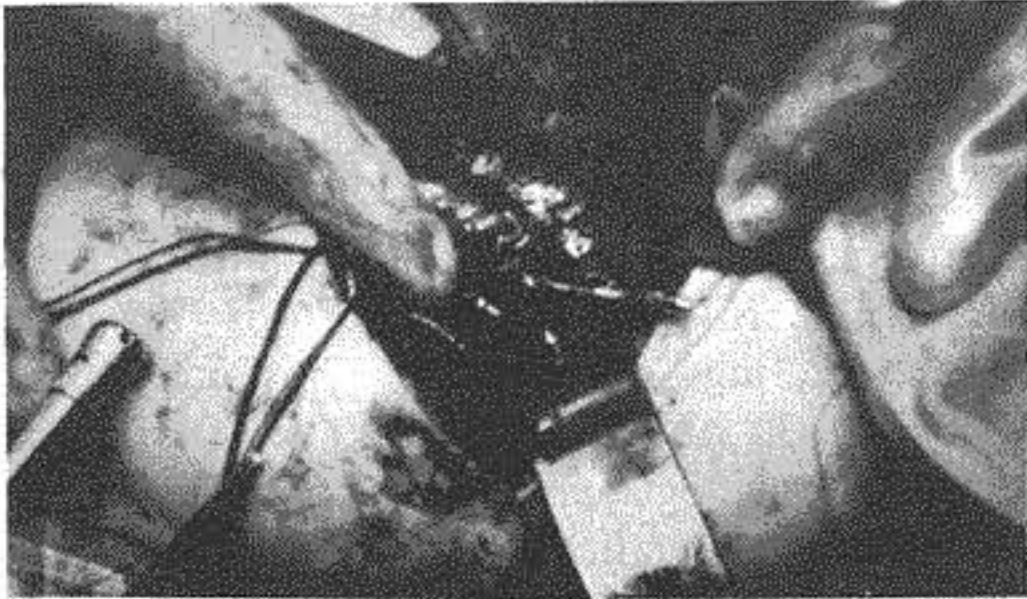


Foto N° 8

Colangio post-operatoria: paso del contraste al duodeno
se aprecia tubo de Kehr. Hay una imagen de defecto de repleción
en el hepatocolédoco, que sugiere litiasis residual

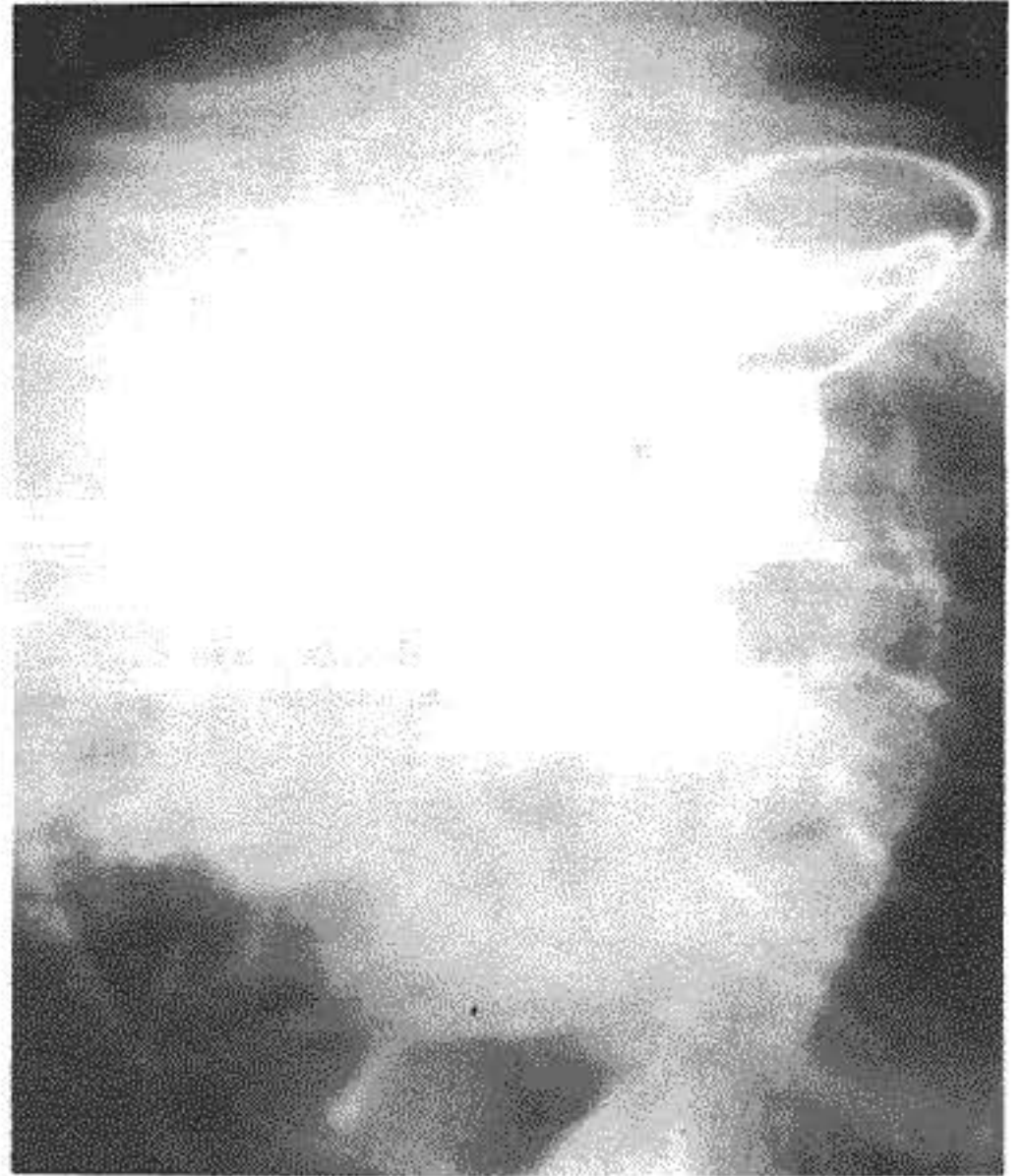
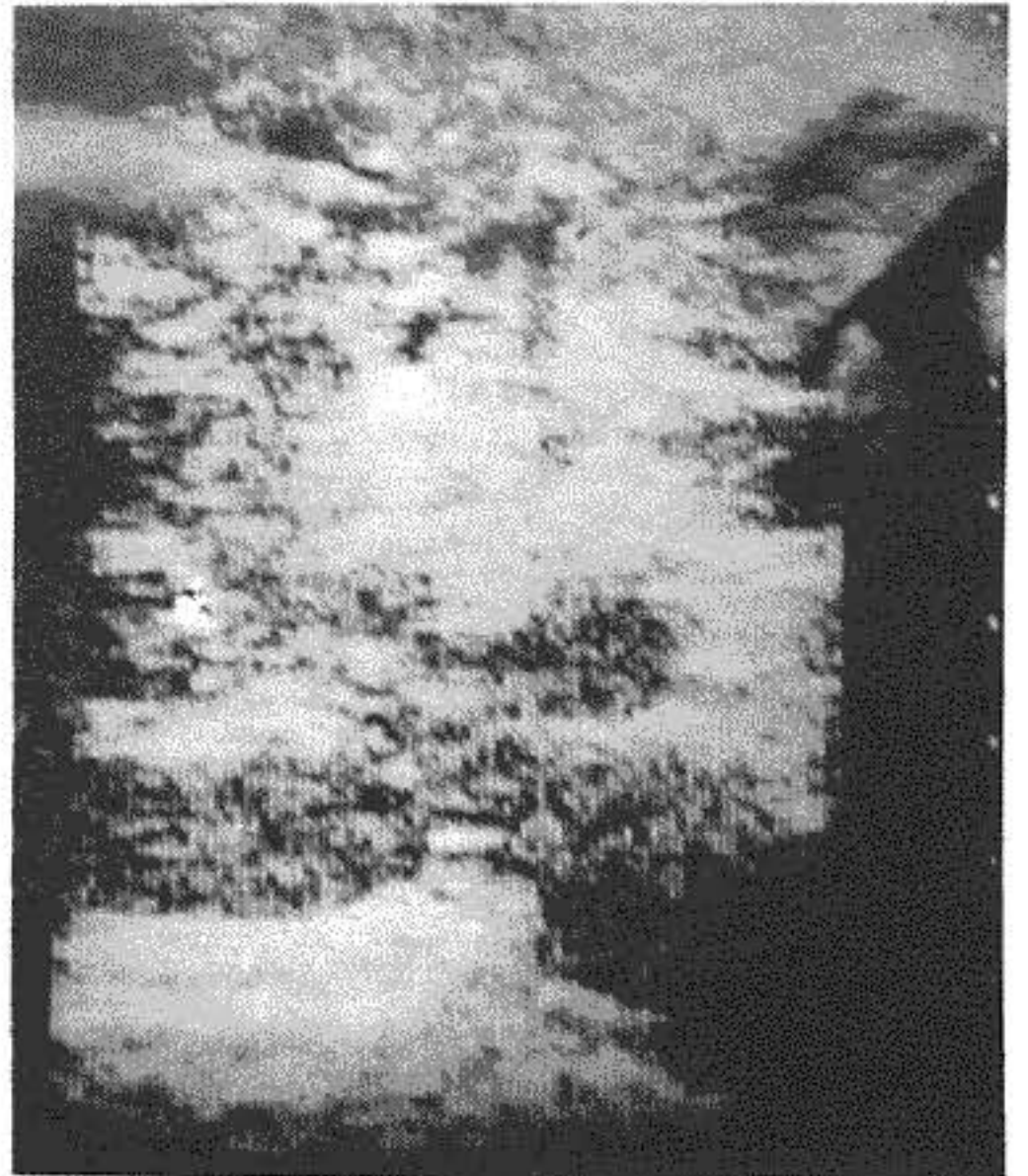


Foto N° 9

Ecosonograma control, con imagen ecolúcida
con su característico cono de sombra



irradiación a la escápula y al hombro es poco común en los niños, así como la descripción de intolerancia específica a los alimentos. En este paciente la clínica se manifestó como un cuadro de ictericia prolongada a expensas de la bilirrubina directa, acompañada de coluria y acolia, con un hígado de características semiológicas normales.

Más frecuentemente en los niños la colelitiasis es diagnosticada erróneamente como apendicitis. En nuestro paciente el diagnóstico fue realizado prácticamente por el ecosonograma abdominal y confirmado por Laparoscopia, ya que la biopsia era compatible con Atresia Biliar.

La radiografía simple de abdomen que en el adulto es poco útil, ya que solo alrededor del 10% de los cálculos del adulto son radicopasos, en el niño demuestra ser un método de mayor interés; alrededor del 50% de los casos descritos presentan calcificaciones demostrables en la placa simple.

Foto N° 10
Paciente al momento del egreso



El Ecosonograma es el método de elección en todas aquellas patologías que puedan presentar cálculos biliares asociados. En la Mucoviscidosis se describen lesiones ecosonográficas características en vesícula biliar, con engrosamiento de sus paredes y microvesículas y esto está reportado hasta en un 30% asociado además con una imagen hepática de densidad homogénea debida a los cambios cirróticos y a la colangitis, además puede detectar la presencia de esplenomegalia y de hipertensión portal.

En los casos en que el ecosonograma ha fallado, está indicada la colangiografía oral intravenosa, recientemente el HIDA (estudio cintillográfico con tecnecio) ha significado un avance en el estudio de las vías biliares, lamentablemente sigue siendo un método que no está al alcance de los pacientes que frecuentan nuestros hospitales.

Realizamos estudio cristalográfico del cálculo que reveló 100% de fosfato de calcio. En los adultos los cálculos biliares en su mayor parte están constituidos por colesterol, otros incluyen bilirrubina, fosfolípidos, ácidos grasos y glicoproteínas. En los niños la mayoría son de bilirrubinato de calcio, y contienen menos del 25% de colesterol (cálculos pigmentarios), son los más frecuentemente encontrados en los niños con enfermedades hemolíticas. En los pacientes con Mucoviscidosis los cálculos biliares están normalmente formados por sales de calcio, alternando con estratos lipídicos (fosfolípidos).

Así podemos concluir que: la Litiasis de vías biliares en niños debe sospecharse en aquellos casos de Ictericia Colestática prolongada, con ciertos antecedentes familiares relacionados principalmente con E. Hemolíticas, Mucoviscidosis, E. Metabólicas y en pacientes que hayan recibido por tiempo prolongado alimentación parenteral total.

El diagnóstico diferencial en el niño pequeño, debe

hacerse precozmente en este período de la vida ya que es fundamental para el pronóstico.

El ecosonograma abdominal es un método sencillo, inocuo y que puede aportar muchos datos de importancia, no solo en relación a las vías biliares en sí, sino también a las características estructurales del hígado, páncreas y descartar la presencia de hipertensión portal y esplenomegalia.

Nos parece oportuno señalar que gracias a los progresos diagnósticos en los últimos años, causas de ictericia colestática, consideradas raras, se diagnostican cada vez más. Emerge entonces como una necesidad un diagnóstico tempestivo que pueda ampliar las posibilidades terapéuticas, tanto médicas como quirúrgicas mejorando el pronóstico de estos pacientes.

BIBLIOGRAFIA

1. Biliary lithiasis in cystic fibrosis. Study of the bile salts in the serum and in the bile in one case. Feigelson, Pecay Y., and col. *Nouv. Presse Med.*, Oct. 8 1979. 8/38, P 3029-21.
2. Calcolosi, o Litiasis biliare. *Patología Chirúrgica*. Luigi Gallons. 4 edec. vol II 1969.
3. Carolis disease in childhood, report of two new cases. Fagundes Neto V., Schettini S.T. Sao Paulo, Brazil. *J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. (U.S.)* Nov. 1983 2 (4) P 708-1.
4. Cholelithiasis in children: recent observation. Henschke C.I., Teele R.L. Department of Radiology Harrant Medical School, Brisham and Women'a Hospital, Massachusetts.
5. Cholelithiasis as the first manifestation of cystic fibrosis of the pancreas (Mucoviscidosis). Gorinp U., Richan P.P. and col. *Helv. Pediatr Acta*, May 1980 35 (2) P 177-84.
6. Cholecystolithiasis in an 11 year-old girl (letter), Kliment J. *Cesk. Pediatr (Czechoslovakia)* Dec, 1983, 38 (12) p 747-8.
7. Cholelithiasis in patients with Major Sickle Hemoglobinopathies. Rennels M.P., Dune M.G., and cols. *Am. J. Dis. child. (u.S.)*, Jan. 1984 138 (1) p 66-7.
8. Cholelithiasis in children with immunoglobulin A deficiency: a new gastroenterologic syndrome. Danon J.L., Dinai G.J. *Pediatr. Gastroenterol. Nutr. (U.S.)* Nov. 83 2 (4) p 663-6.
- 9) Cholelithiasis in Sickle cell anemia. Huggins D., Campins N.M., Viana MC. *Gen Jan Mar.* 1980 34(1) p 45-54.
10. Cholelithiasis in Sickle cell anemia: Surgical or medical management. Stephens C.G., Scott R.B. *Arch. Intern. Med.*, May 1980 140 (5) p 648-51.
11. Epidemiology and natural history of gallstones. Kun F. Jr. Colorado school of Medicine. *Senin Diver Dis (United States)* May 1983 3(2) p 87-96.
12. Gallbladder disease in Known to be inenased in sickle cell disease as diagnosed by ultrasound and cholecystography. Lachmen B.S., Levern J Starshok. *RJ Pediatrics*. Nov 79, 64 (5) p 601-3.