



Ictericia neonatal tardía
Caso clínico

Adela Gutiérrez. CS Pravia

Antecedentes familiares

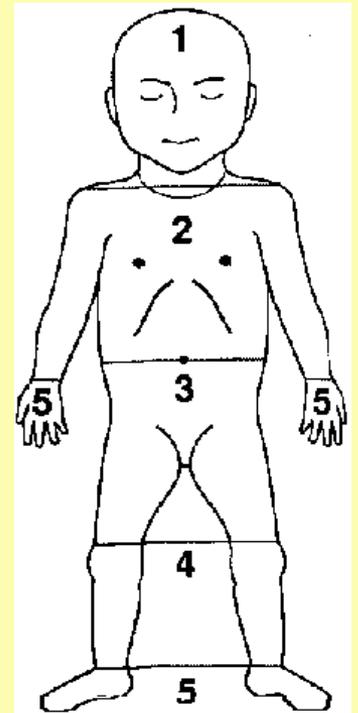
- Madre 35 años, Grupo A Rh+.
- Padre 45 años. No consanguinidad.
- Hermana de 3 años con ductus arterioso persistente diagnosticado e intervenido a los 2 años de edad.
- Sin antecedentes de hepatopatía crónica ni síndrome de Gilbert

Antecedentes personales

- RN varón
- Gestación 41+3 semanas, controlada.
 - Serologías: rubeola y toxoplasma inmunes. Lúes, VHB y VIH negativos.
- Parto eutócico, Apgar 9/10.
 - Somatometría RN: Peso 4100 g, Longitud 52 cm, PC 36 cm.
 - Peso al alta del hospital 3880 g.
- Cribado hipotiroidismo y fenilcetonuria negativos

Revisión de los 15 días

- Peso 4060 g, Long. 55 cm, PC 37,7 cm.
- Lactancia materna exclusiva a demanda
- Hábito intestinal normal.
- Exploración
 - Ictericia grado III.
 - Reflejos y resto de exploración normales.



¿Qué sospechas?



Ictericia fisiológica



Ictericia por leche materna



Hepatitis neonatal



Colestasis



Quernícterus

¿Qué hacemos?



Exposición solar en casa



Pido análisis



Lo envió a Urgencias



Lo derivó a consulta Gastro



Lo deajo pasar

15-30 días de edad

- **18 días de vida:** peso 4190 g.
 - Ictericia grado III. Exposición solar en domicilio.
 - Lactancia materna exclusiva
- **24 días de vida:** peso 4400 g.
 - Ictericia grado III. Exposición solar en domicilio.
 - Lactancia materna exclusiva

¿Qué hacemos ahora?



Exposición solar en casa



Pido análisis



Lo envío a Urgencias



Lo derivo a consulta Gastro



Suspendo lactancia materna

15-30 días de edad

- **Revisión 1 mes**

- Peso 4620 g, longitud 57,5 cm, PC 38,7 cm
- Lactancia mixta en todas las tomas.
- Hábito intestinal normal. Desarrollo psicomotor normal.
- Persiste tinte pálido-ictérico de piel y conjuntiva

¿Y ahora qué?



Exposición solar en casa



Pido análisis



Lo envío a Urgencias

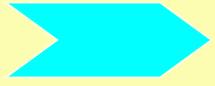


Lo derivo a consulta Gastro



Suspendo lactancia materna

Recibes el paciente en Urgencias ¿Qué haces?

-  Pido bioquímica venosa
-  Pido hemograma+bioquímica
-  Bilirrubina transcutánea
-  Lo ingreso para fototerapia
-  Alta con exposición solar

30 días: en Urgencias



- Bilirrubina transcutánea (BiliChek):
5,8 mg/dl
- Alta a domicilio



- Control a los 40 días de vida en Centro de Salud sin cambios

46 días: ingreso HSA



- La familia acude al Hospital por:
 - Aumento de la ictericia pese a retirar lactancia materna 4 días antes
 - Deposiciones amarillentas cada vez mas claras
- No vómitos, ni fiebre, ni afectación general.
- **Exploración:**
 - Ictericia mucocutánea generalizada.
 - ACP: soplo sistólico I-II/VI en BEI. Pulsos normales.
 - Abdomen blando con visualización de venas en superficie cutánea.
 - Hepatomegalia 3 cm brc, consistencia normal.

Pruebas urgentes

- **Hemograma:**

- 15700 leucocitos (24N/68L/5M/2E/1C)
- Hb 12,5 g/dl, Hcto 36,5% VCM 91,7
- Plaquetas 432.000/mm³

- **Coagulación:** normal.

- **Bioquímica urgente:**

- Glucosa, urea, creatinina, proteínas totales e iones normales.
- AST 328 U/L , ALT 226 U/L, GGT 423 U/L
- Bilirrubina total 12,2 mg/dl (directa 11,7 mg/dl)
- **Orina:** sistemático y sedimento normales, sin detectar bilirrubina ni urobilinógeno

¿Qué sospechas?



Ictericia fisiológica



Ictericia por leche materna



Hepatitis neonatal



Colestasis



Quernícterus

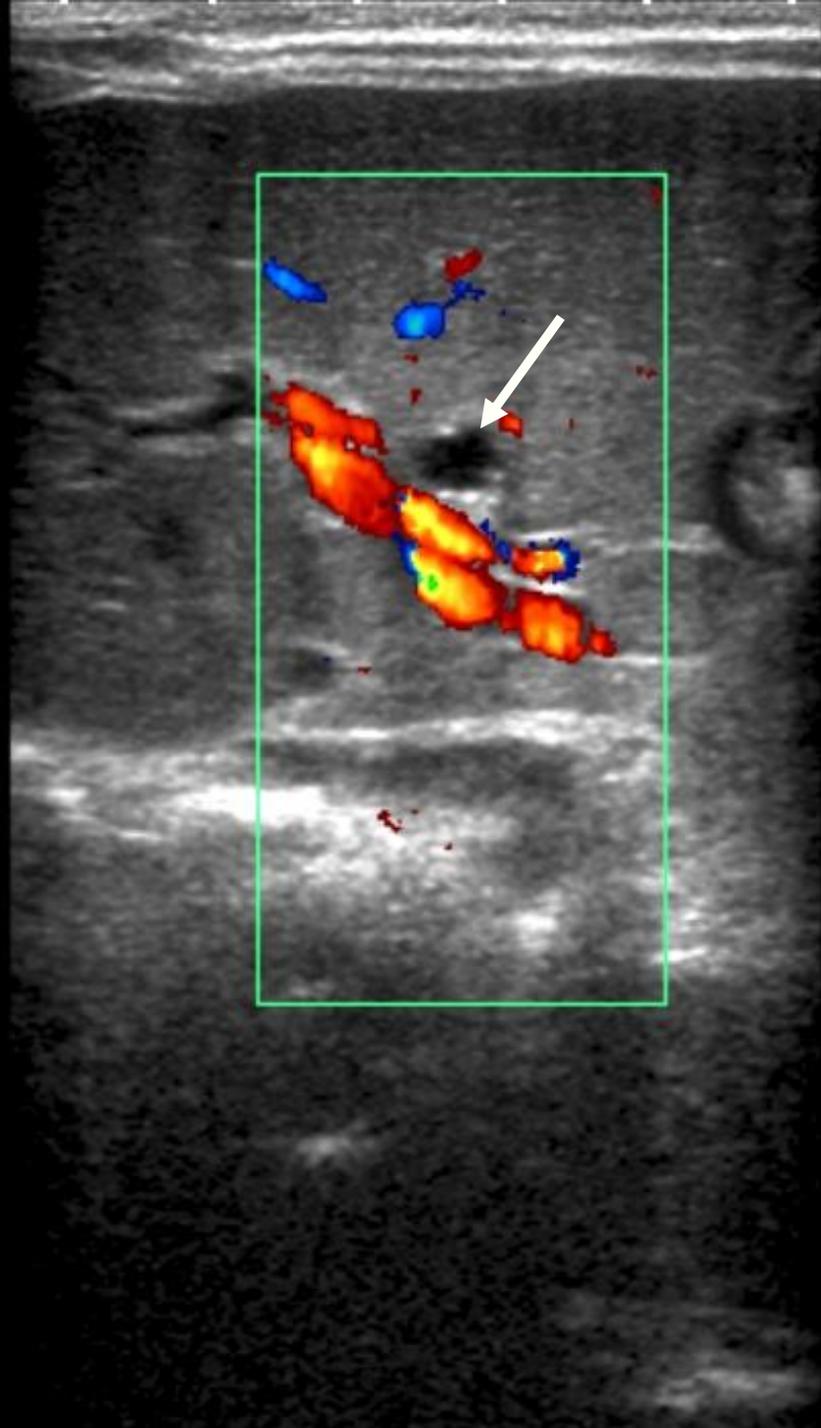
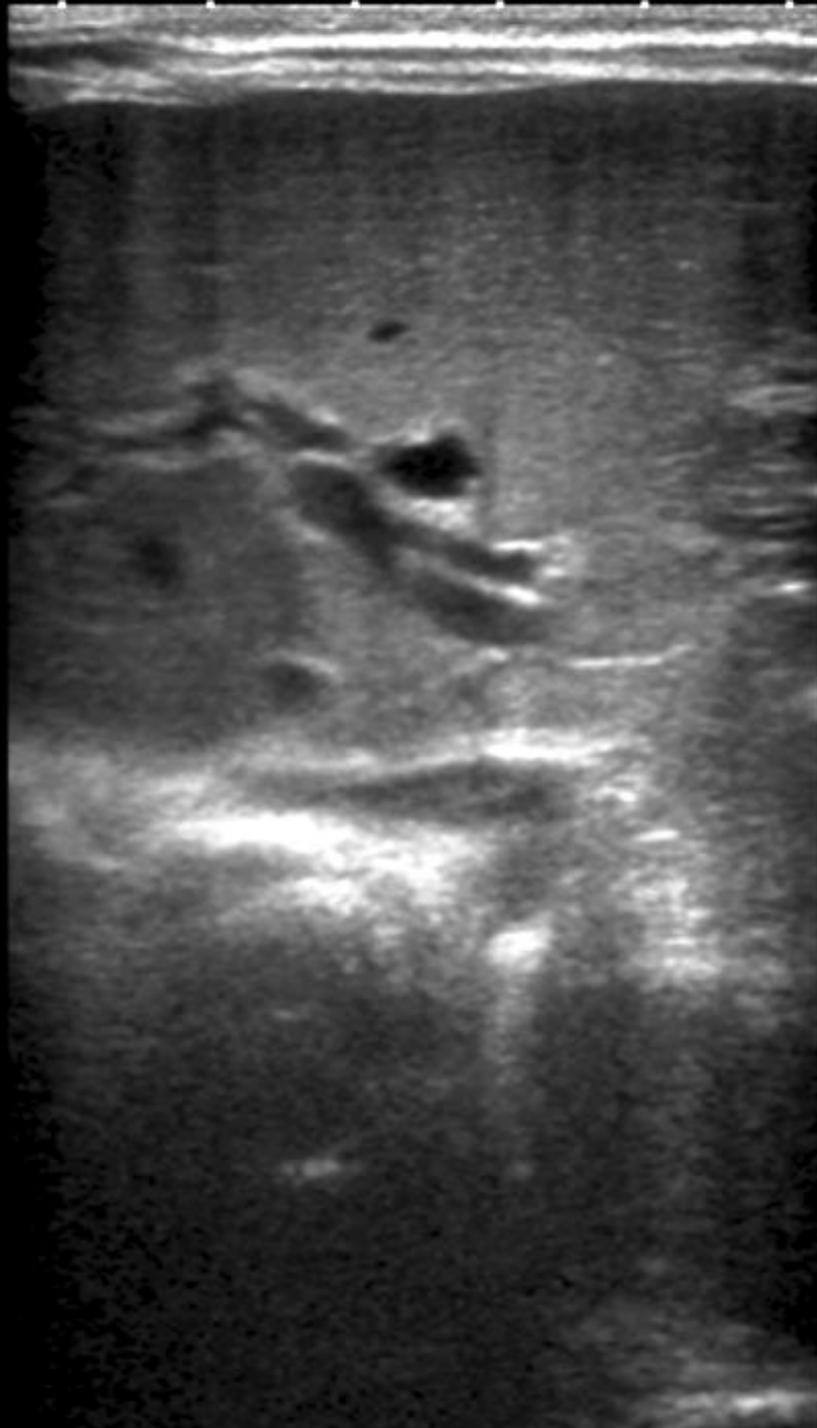
Más pruebas complementarias

- **Bioquímica completa:**

- Fosfatasa alcalina 679 U/L
- Colesterol 214 mg/dl, Triglicéridos 200mg/dl.
- Alfa-1- antitripsina, cobre y ceruloplasmina normales
- TSH 3,22 mcU/ml (normal)
- PCR 0,13 mg/dl, albúmina 3,64 g/dl,
- Ferritina 1092 ng/ml, Sat transferrina 85 %

Más pruebas complementarias

- **Serologías** para VHA negativa. VHB, VHC y CMV no se realizan por muestra insuficiente.
- **Ecografía abdominal:**
 - Hepatomegalia homogénea sin lesiones ocupantes de espacio.
 - No se identifica la vesícula biliar ni la vía biliar extrahepática
 - Dos imágenes quísticas ovaladas de unos 5 mm en hilio hepático que pudieran corresponder a dilataciones quísticas de la vía biliar intrahepática sin evidencia de continuidad entre las mismas.
 - Bazo, páncreas y riñones normales.



Evolución

- Durante el ingreso se aprecian heces hipocólicas y coluria.
- Sospechamos atresia de vías biliares

Ante la posibilidad de atresia vías biliares ¿Qué hago?



Amplíe el estudio para confirmar



Rezo



Envío a HUCA



Envío a centro de referencia nacional

Evolución

- Ante la sospecha de atresia de vías biliares se contacta con:
 - Sección de Gastroenterología Pediátrica de HUCA
 - Servicio de Hepatología y Transplante hepático pediátrico de Hospital Universitario La Paz
- Traslado a HU La Paz a los 2 días del ingreso.



- Confirmación de **atresia de vías biliares extrahepáticas.**
- Derivación bilio-digestiva (portoenterostomía de Kasai) a los 50 días
 - Buena evolución postoperatoria, salvo ITU por *E. coli* tratada con Teicoplanina y Meropenem.



- Alta a los 2,5 meses de vida
- **Tratamiento:**
 - Alimentación con fórmula hidrolizada + DMT y MCT (los triglicéridos de cadena media no requieren la presencia de ácidos biliares para su absorción)
 - Fenobarbital (aumenta la excreción biliar)
 - Ácido ursodesoxicólico (favorece el flujo biliar)
 - Vitaminas liposolubles A, D, E y K
 - Calcio
 - Ciclos alternos de profilaxis antibiótica con Amoxicilina y Cefuroxima axetilo.

Evolución

- Varios ingresos por episodios febriles con sospecha de **colangitis** (confirmada en un caso).
- Actualmente colangitis crónica controlada.
- Junio 2012
 - Peso 9580 (P₂₅₋₅₀), Long. 77 cm (P₇₅₋₉₀)
 - Profilaxis con Septrin®
 - Ac. ursodesoxicólico, Konakion® y Auxina E
 - Buen desarrollo psicomotor
- ¿Trasplante hepático?

