

Perforación espontánea de la vía biliar en un neonato: un hallazgo inesperado. Caso clínico

Spontaneous perforation of the bile duct in a neonate. An unexpected finding. Case report

Marcela Beltrán Joan^a, María Azucena Niño Tovar^b, Jenifer León Martínez^c,
Mónica Cruz Hernández^d, Jorge Luis Alvarado Socarras^e

^aUniversidad de Santander. Residente de Cuidado Intensivo Pediátrico. Bucaramanga, Santander

^bDepartamento de Pediatría, Unidad Neonatal. Fundación Cardiovascular de Colombia, Floridablanca, Santander

^cDepartamento de Radiología, Fundación Cardiovascular de Colombia

^dDepartamento de Pediatría, Unidad Neonatal. Fundación Cardiovascular de Colombia, Floridablanca, Santander

^eDepartamento de Pediatría, Unidad Neonatal. Fundación Cardiovascular de Colombia. Floridablanca Santander. Organización Latinoamericana para el fomento de la Investigación en Salud, OLFIS

Recibido el 28 de agosto de 2016; aceptado el 31 de enero de 2017

Resumen

Introducción: La perforación espontánea de la vía biliar extrahepática es rara en recién nacidos. Es una causa quirúrgica de ictericia en este período y la presentación aguda es inusual. **Objetivo:** presentar un caso de perforación espontánea de la vía biliar en un recién nacido por sus graves complicaciones si no se realiza un diagnóstico temprano y oportuno. **Caso clínico:** Recién nacido de término de 10 días de vida que consultó por cuadro de rechazo alimentario, fiebre y distensión abdominal de 2 días de evolución, sin ictericia, acolia, ni coluria. En los exámenes de laboratorio se encontró leucopenia, trombocitosis y elevación de la proteína C reactiva, con función hepática normal. La radiografía de abdomen demostró neumoperitoneo, sospechándose enterocolitis necrosante, se realizó laparotomía, encontrándose perforación espontánea de la vía biliar extrahepática y peritonitis biliar. La colangiografía intraoperatoria demostró la vía biliar proximal rescatable y conducto cístico dilatado. Se realizó hepático-yeyunostomía con Y de Roux transmesocolónica y colecistectomía. En el estudio postoperatorio se encontró trombosis portal, por lo que recibió tratamiento anticoagulante. En el control a los ocho meses de edad, la paciente tenía buena tolerancia oral y adecuado incremento ponderal. **Conclusiones:** La perforación biliar es una entidad rara y más en el período neonatal, condición que la vuelve un reto diagnóstico y terapéutico. El pronóstico dependerá de la intervención temprana y los hallazgos intraoperatorios.

Palabras clave:

Perforación espontánea del conducto biliar, peritonitis biliar, recién nacidos

Abstract

Introduction: Spontaneous extrahepatic bile duct perforation is rare in newborns. It is a surgical cause of jaundice in this period and the acute presentation is unusual. **Objective:** To report a case of spontaneous bile duct perforation in a newborn due to its serious complications if an early and timely diagnosis is not performed. **Clinical case:** A 10-day-old newborn who developed food rejection, fever and abdominal distension without jaundice, acolia, or coluria two days prior of admission. The laboratory tests showed leukopenia, thrombocytosis, increased C-reactive protein, and normal hepatic function. The abdominal x-ray showed pneumoperitoneum, and the diagnosis of necrotizing enterocolitis was made. Laparotomy was performed; extrahepatic bile duct perforation and biliary peritonitis were noted. Intraoperative cholangiography demonstrated rescuable proximal bile duct and dilated cystic duct. Hepatic-jejunostomy was performed with Roux-en-Y and cholecystectomy. In the postoperative study portal thrombosis was found, so he received anticoagulant treatment. At 8 months of age, the patient had enteral feeding tolerance and adequate weight gain. **Conclusions:** Biliary perforation is a rare entity and more in the neonatal period, a condition that makes it a diagnostic and therapeutic challenge. The prognosis will depend on early intervention and intraoperative findings.

Keywords:

Spontaneous perforation of the bile duct, bile peritonitis, newborns

Introducción

La perforación espontánea de la vía biliar extrahepática es una enfermedad rara con una incidencia de 1,5 en 1.000.000 nacidos vivos¹. Ocurre con más frecuencia en los primeros meses de vida, pero la edad de presentación puede ir desde el período prenatal (25 semanas de gestación) hasta los 7 años, con un pico de incidencia alrededor de los 6 meses².

El diagnóstico temprano es esencial para el abordaje terapéutico inmediato, sin embargo, su forma de presentación la convierte en un desafío clínico, por su baja frecuencia y síntomas inespecíficos que simulan entidades más frecuentes en el período neonatal, como es la enterocolitis³. La presentación clásica es distensión abdominal, irritabilidad e ictericia fluctuante en un recién nacido previamente sano. Pero la ictericia, es poco común en la fase aguda y la condición simula una obstrucción intestinal⁴. Con menos frecuencia se iniciará como un cuadro de abdomen agudo⁵. El pronóstico depende de la intervención quirúrgica temprana⁶.

El primer caso de perforación espontánea de la vía biliar en pediatría fue reportado por Dijkstra en 1932⁷. Se trató de un lactante de 3 meses que murió luego de 5 semanas de ictericia y distensión abdominal progresiva, la autopsia reveló la perforación en la unión del conducto biliar común y el conducto cístico⁸. Desde entonces, menos de 150 casos han sido reportados en la literatura mundial⁹, de los cuales un mínimo porcentaje corresponden a neonatos. Aunque rara, la perforación espontánea de la vía biliar es la tercera causa más común de ictericia quirúrgica en recién nacidos, después de la atresia de vías biliares y el quiste de colédoco¹⁰. La etiología aún no está determinada, pero se considera que los principales mecanismos son la

malformación de la pared del conducto biliar común, la debilidad congénita embrionaria y la isquemia del conducto biliar común debido a la trombosis en la microcirculación¹¹. La debilidad congénita de la pared en la unión del conducto cístico con el conducto biliar común, la hace el sitio más proclive de perforación. En casos de perforación de la pared posterior del conducto biliar o del conducto hepático, el diagnóstico del sitio exacto es difícil, pudiéndose acompañar de perforación vesicular¹².

Otras causas incluyen las anomalías pancreatobiliares como el quiste de colédoco y anomalías de la unión del sistema ductal pancreatobiliar causando pancreatitis, la obstrucción del conducto biliar debido a estenosis, cálculos¹³, tuberculosis, trauma, infecciones virales y enterocolitis necrosante¹⁴, siendo esta última, un diagnóstico diferencial importante durante el período neonatal.

Reportamos el caso de un recién nacido de 10 días de vida con perforación espontánea de la vía biliar extrahepática, con una presentación aguda tratada inicialmente como una enterocolitis necrosante y cuya condición fue diagnosticada al momento de la exploración quirúrgica.

El objetivo es presentar el caso de perforación espontánea de la vía biliar en un recién nacido por sus graves complicaciones si no se realiza un diagnóstico temprano y oportuno, además de discutir los dilemas en el diagnóstico y manejo a la luz de la literatura disponible.

Caso clínico

Recién nacido femenino, producto de madre de 19 años primigesta, con 4 controles prenatales, se realizó

2 ecografías prenatales, la primera a las 29 semanas y la segunda a las 34 semanas de gestación, las cuales fueron descritas como normales, prueba de ELISA para VIH fue negativa, serología VDRL en suero no reactiva, antígeno de superficie para hepatitis B negativo, *Toxoplasma Gondii* IgM e IgG negativos, sin datos de tamizaje para estreptococo.

El parto fue vaginal eutócico, atendido a nivel institucional a las 38 semanas de edad gestacional, peso al nacer 2.870 g, talla 49 cm, APGAR de 8 al minuto y 10 a los 5 minutos. Sin antecedentes familiares relevantes. Recibió alimentación con lactancia materna exclusiva.

A los 8 días de vida postnatal, la madre consultó al hospital de su ciudad de origen, por cuadro clínico caracterizado por fiebre no cuantificada, rechazo a la lactancia materna, vómitos y distensión abdominal. Al examen destacaba eritema de pared abdominal y distensión abdominal; en los exámenes de laboratorio se encontró leucopenia (leucocitos 3.200/ul), trombocitosis (plaquetas 510.000/uL), proteína C reactiva elevada (384 mg/L, valor normal (VN) < 6 mg/L), hiperglicemia (217 mg/dl). Se tomó una radiografía de abdomen que evidenció distensión de asas intestinales. Sospecharon enterocolitis necrosante e iniciaron manejo médico con Ampicilina y Gentamicina y la derivaron a una institución de mayor complejidad.

La paciente ingresó a nuestra institución a los 10 días de vida, con fiebre cuantificada en 38,4 °C, irritable, con abdomen distendido y brillante, pared abdominal con zona eritematosa en flancos abdominales, dolor a la palpación generalizada, sin signos de infección umbilical, anictérica, deposiciones normales sin acolia ni coluria. Los exámenes de laboratorio de ingreso mostraron proteína C reactiva elevada (269,93 mg/L), leucopenia (leucocitos totales: 3.100/ ul), función hepática normal (fosfatasa alcalina: 47,8 UI/L, aspartato amino transferasa: 20,8 UI/L, alanino amino transferasa: 24,8 UI/L), sin hiperbilirrubinemia (bilirrubina total: 1,52 mg/dL, bilirrubina indirecta: 0,58 mg/dL y bilirrubina directa: 0,94 mg/dL).

La radiografía de abdomen simple en proyección anteroposterior demostró aire libre en la cavidad peritoneal distribuido en el hipocondrio izquierdo hacia el mesogastrio y líquido libre interasas (figura 1). Se diagnosticó enterocolitis necrosante IIIB, se amplió el espectro antibiótico a Ampicilina 100 mg/kg cada 8 h, Cefepime 50 mg/kg cada 12 h a dosis meníngeas ya que no se realizó punción lumbar por la urgencia quirúrgica e inestabilidad clínica y se adicionó Metronidazol 7,5 mg/kg/día.

Se realizó laparotomía, encontrándose perforación espontánea de la vía biliar extrahepática, con peritonitis biliar encapsulada retroperitoneal. Asociado a lo anterior, necrosis de 1 cm de extensión desde colédoco con compromiso del confluente colédoco cístico, que

no permitió anastomosis primaria. Se realizó colangiografía intraoperatoria, se demostró la vía biliar proximal rescatable y conducto cístico dilatado. Por lo cual, se decidió realizar hepático-yeyunostomía con Y de Roux transmesocolónica a 20 cm del Treitz. Además se efectuó colecistectomía, lavado peritoneal, dejando dren en lecho quirúrgico. El intestino se encontró íntegro en su totalidad.

A las 72 h, se realizó una segunda revisión quirúrgica. Requirió drenaje de gran colección serosa de la herida. Se revisó la anastomosis de Y de Roux, no se encontraron fugas, ni bilis por sitio de drenaje de Jackson Pratt en lecho peritoneal. Se dejó dren de penrose anterior, lavado peritoneal y cierre sin complicaciones.

En los hemocultivos se documentó bacteriemia por *Escherichia Coli* multisensible, por lo cual se continuó terapia con Cefepime a dosis de 50 mg/kg/dosis cada 12 h, por 14 días. Los hemocultivos de control fueron negativos. Requirió 10 días de ayuno y 12 días de nutrición parenteral. La nutrición enteral se inició con fórmula de iniciación y lactancia materna, con adecuada tolerancia.

La biopsia de la vía biliar extrahepática reportó inflamación aguda severa, necrosis de licuefacción, tejido de granulación, siendo negativa para malignidad. El cultivo del líquido peritoneal fue negativo.

Debido a que una de las complicaciones reportada es la trombosis de la vena porta, a nuestra paciente se le realizó duplex scanning de vasos portales donde se encontró ausencia de flujo en la vena porta en el hi-



Figura 1. Radiografía toracoabdominal en proyección AP: aire libre en la cavidad peritoneal distribuido en el epigastrio, mesogastrio y en el hipocondrio izquierdo, asociado con distensión de asas intestinales delgadas.

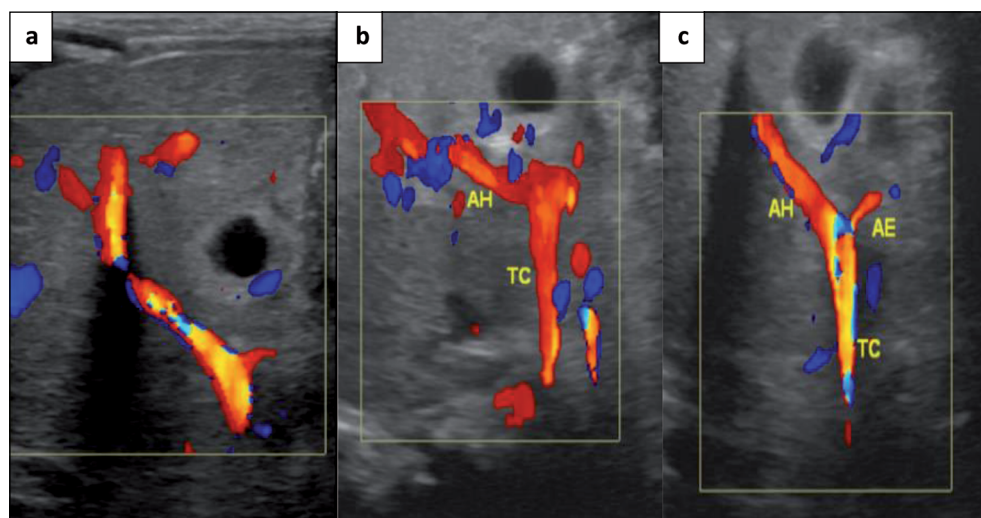


Figura 2. Duplex scanning con evaluación flujo sanguíneo portal: **a)** Flujo intrahepático predominantemente arterial, ausencia de flujo en la vena porta en el hilio; **b)** Tronco celiaco (TC) y arteria hepática (AH), ausencia de flujo en la vena porta; **c)** Tronco celiaco (TC), arteria hepática (AH) y arteria esplénica (AE), ausencia de flujo en la vena porta.



Figura 3. Angiotomografía de abdomen: **a)** Corte coronal: la flecha muestra la adecuada opacificación de la arteria hepática en la fase arterial; **b)** Corte transversal: imagen sugestiva de vena porta trombosa, con menor calibre con respecto a la arteria hepática.

lio, flujo intrahepático predominantemente arterial (figura 2). Se realizó angiotomografía abdominal en la cual no se logró identificar el segmento portal hiliar desde el confluente esplenomesentérico, en su lugar se observó una banda hipodensa no realzante que podría corresponder a una zona de antigua trombosis proximal portal (figura 3). El Dímero D estaba elevado (15.850 mcg/L), el perfil lipídico fue normal (colesterol total 155 mg/dl, triglicéridos 198,7 mg/dl). Se le realizó estudio de trombofilia dado la procedencia rural de la paciente, con el fin de tener un estudio basal, el resultado de la proteína S de la coagulación fue normal (69%), la proteína C de la coagulación estaba levemente disminuida (61%). Fue evaluada por hematología y basados en los hallazgos de los exámenes de laboratorio e imágenes, se inició anticoagulación con enoxaparina 1 mg/kg cada 12 h.

Se complementaron estudios de los otros sistemas con ecografía transfontanelar y ecocardiograma los cuales fueron normales.

En el seguimiento, dos meses después de la ciru-

gía el dímero D disminuyó (739 ng/ml) y la ecografía hepatobiliar reportó hepatoesplenomegalia, porta hepatis permeable con calibre de 4 mm y en el examen doppler la vena porta se mostró permeable. Recibió anticoagulación durante 3 meses.

En el control realizado a los ocho meses de edad, la paciente toleraba alimentación complementaria sin complicaciones, tenía adecuado incremento ponderal, continuando sus controles ambulatorios.

Discusión

Los síntomas de perforación espontánea de la vía biliar en pediatría son usualmente subagudos, el 80% de los pacientes cursa con ictericia fluctuante, heces pálidas o acólicas, orina colúrica, ascitis lentamente progresiva, distensión abdominal y falla en el crecimiento. Sólo el 20% de los pacientes se presentan con cuadro agudo de distensión abdominal, fiebre, vómito, irritabilidad y signos de severa peritonitis fulminante

que lleva al *shock* séptico y muerte^{2,13,14}. Por la presentación clínica aguda de nuestra paciente en ausencia de ictericia, se pensó inicialmente en enterocolitis necrosante perforada, diagnóstico por el cual fue llevada a cirugía. El hallazgo quirúrgico de perforación de la vía biliar fue el primer caso en nuestro servicio. En los reportes de patologías de pacientes que han requerido laparotomía en nuestro servicio no tenemos informes de esta condición clínica.

Las pruebas de laboratorio no son patognomónicas, usualmente revelan ictericia colestásica y elevación de la fosfatasa alcalina, las otras pruebas de función hepática usualmente son normales¹⁵. Las imágenes pueden ser de ayuda para evaluar el estado de gravedad. La radiografía de abdomen puede demostrar neumoperitoneo o hallazgos sugestivos de ascitis. El ultrasonido de abdomen aporta datos adicionales como la dilatación de los conductos extrahepáticos, los conductos intrahepáticos suelen estar normales^{4,15}. Otros exámenes complementarios, serían la gammagrafía hepatobiliar, la cual es altamente sensible y específica, pudiendo demostrar que el líquido intraperitoneal se origina a partir de la vía biliar¹⁶ y la colangiopancreatografía por resonancia magnética, la cual ha sido utilizada para identificar la perforación del conducto biliar, así como para demostrar anomalías anatómicas¹⁷.

Usualmente el diagnóstico no es sospechado hasta que la paracentesis revela un líquido verde-amarillo oscuro con niveles de bilirrubina mayores que en el plasma. El diagnóstico preoperatorio es difícil y en la mayoría de los casos es un hallazgo intraoperatorio^{18,19}. El diagnóstico diferencial incluye ictericia neonatal, atresia de vías biliares, quiste de colédoco, síndrome de Alagille y cuadros que simulan abdomen agudo como obstrucción intestinal y enterocolitis necrosante^{9,19}.

La intervención quirúrgica temprana reduce la mortalidad y morbilidad²⁰. Las opciones quirúrgicas incluyen drenaje simple con o sin reparación de la perforación, colecistectomía, derivación biliar externa o la reconstrucción de la vía biliar⁵. El tratamiento debe individualizarse, pero el bypass bilio-intestinal junto con el drenaje peritoneal con tubo en T, es una buena opción de manejo^{21,22}. La colangiografía intraoperatoria debe realizarse idealmente en todos los casos para detectar anomalías del conducto biliar. De no existir estas anomalías, una opción de manejo es el drenaje peritoneal externo, sin embargo, debe tenerse en cuenta que la complicación más común de este manejo, es la estenosis del conducto biliar, la cual puede progresar a cirrosis biliar e hipertensión portal²³. En el caso de pacientes con quiste de colédoco y peritonitis biliar por perforación posterior se recomienda la colecistectomía y la reconstrucción en Y de Roux⁵ para prevenir la cirrosis biliar, hipertensión portal, pancreatitis

recurrente y en última instancia, carcinoma biliar²⁴. No se recomienda la coledocoduodenostomía por el riesgo de colangitis ascendente¹⁴.

Por otro lado, a nuestra paciente se le diagnosticó trombosis de la vena porta en el postoperatorio inmediato. Esta complicación ocurre presumiblemente debido a irritación química o secundaria a la presión que ejerce la extravasación local del líquido biliar en la región de la porta hepatis²⁵. En nuestra paciente los estudios de trombofilia reportaron una proteína C levemente disminuida, lo cual es esperado ya que en las primeras tres semanas después de evento de trombosis la proteína S y C de la coagulación se disminuyen. El tratamiento antitrombótico se inició debido al alto riesgo de hipertensión portal. Otras complicaciones postquirúrgicas incluyen fuga de bilis, colangitis ascendente, ascitis quillosa¹. El seguimiento a largo plazo debe encaminarse a la monitorización con ultrasonido para evaluar signos de hipertensión portal, pruebas de función hepática y seguimiento multidisciplinario¹².

Conclusiones

La perforación espontánea de la vía biliar es rara. Sin embargo, es una importante causa quirúrgica de hiperbilirrubinemia en el recién nacido, que requiere un alto índice de sospecha. El pronóstico dependerá de la intervención temprana y los hallazgos intraoperatorios. Requiere de un seguimiento estrecho, por eventuales complicaciones futuras.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Referencias

1. Jeanty C, Derderian C, Hirose S, et al. Spontaneous biliary perforation in infancy: Management strategies and outcomes. *J Pediatr Surg*. 2015;50(7):1137-41.
2. Hooft N, Notrica DM, Bae J-O. Spontaneous bile duct perforation with cystic fibrosis and meconium ileus. *J Pediatr Case Reports*. 2015; 3(7): 298-300.
3. Lee M-J, Kim M-J, Yoon C-S. MR cholangiopancreatography findings in children with spontaneous bile duct perforation. *Pediatr Radiol*. 2010;40:687-92.
4. Lloyd DA, Mickel RE. Spontaneous perforation of the extra-hepatic bile ducts in neonates and infants. *Br J Surg*. 1980;67:621-3.
5. Alwabari A, Abbas G. Spontaneous bile duct perforation in an infant, managed with simple drainage: a case report. *Ann Pediatr Surg*. 2015;11:153-5.
6. Chen T-Z, Chen H-C, Chou C-M. Spontaneous perforation of the bile duct in a neonate: Drainage or resection? *J Chin Med Assoc*. 2012;75(7):353-4.
7. Dijkstra CH. Gralustorting in de buikholte bij een zuigeling. *Maandschr Kindergeneesk*. 1932;1:409-14.
8. Hammoudi SM, Alauddin A. Idiopathic Perforation of the Biliary Tract in Infancy and Childhood. *J Pediatr Surg*. 1988;23(2):185-7.
9. Lal BB, Bharathy KG, Alam S, et al. Bile Duct Perforation due to Inspissated Bile Presenting as Refractory Ascites. *Indian J Pediatr*. 2016;83(9):1006-8.
10. Murphy JT, Koral K, Soeken T, et al. Complex spontaneous bile duct perforation: An alternative approach to standard porta hepatis drainage therapy. *J Pediatr Surg*. 2013;48:893-8.
11. Gobbi D, Leon FF, Gasparella P, et al. Conservative treatment of spontaneous biliary perforation. *Pediatr Int*. 2011;53(4):594-5.
12. Sheets NW, Maxwell D. Spontaneous Gallbladder Perforation in a Preterm Neonate. *J Pediatr Neonatal Care*. 2015;2(4):00081.
13. Alonso MA, Ávila LM, Jiménez PS. Perforación espontánea de la vía biliar en una preescolar. *Acta Pediatr Mex*. 2011;32(2):136-9.
14. Pereira Cotta MV, Yan J, Asaid M, et al. Conservative management of spontaneous bile duct perforation in infancy: case report and literature review. *J Pediatr Surg*. 2012;47:1757-9.
15. Goel P, Jain V, Manchanda V, et al. Spontaneous Biliary Perforations: An Uncommon yet Important Entity in Children. *J Clin Diagn Res*. 2013;7(6):1201-6.
16. Joodi M, Norouzbeigi N, Rad MA, Shojaeian R, Kakhki VR, Sadeghi R. Spontaneous Perforation of Common Bile Duct in a Pediatric Patient, Application of Hepatobiliary Scintigraphy. *Clin Nucl Med*. 2012;37:1006-8.
17. Kohli S, Singhal A, Arora A, Singhal S. Spontaneous Biliary Peritonitis in Children. *J Clin Imaging Sci*. 2013;3:25.
18. Patel RV, Durell J, Dagash H, et al. Neonatal spontaneous bile duct perforation presenting as giant intraabdominal cyst. *J Pediatr Case Reports*. 2013;1(3):36-38.
19. Waghlikar GD, Chetri K, Yachha SK, Sikora SS. Spontaneous perforation-a rare complication of choledochal cyst. *Indian J Gastroenterol*. 2004;23:111-2.
20. Jain S, Jain M, Kaur D, et al. Management of Spontaneous Perforation of the Bile Duct in an Infant in a Semi-Urban Setup: A Case Report. *Malays J Med Sci*. 2012;19(1):73-5.
21. Evans K, Marsden N, Desai A. Spontaneous Perforation of the Bile Duct in Infancy and Childhood: A Systematic Review. *JPGN*. 2010;50(6).
22. Sahnoun L, Belghith M, Jouini R, Jallouli M, Maazoun K, Krichene I, et al. Spontaneous perforation of the extrahepatic bile duct in infancy: report of two cases and literature review. *Eur J Pediatr Surg*. 2007;17:132-5.
23. Spigland N, Greco R, Rosenfeld D. Spontaneous biliary perforation: does external drainage constitute adequate therapy? *J Pediatr Surg*. 1996;31:782.
24. Upadhyaya VD, Kumar B, Singh M, et al. Spontaneous biliary peritonitis: Is bedside diagnosis possible?. *Afr J Paediatr Surg*. 2013;10(2):112-6.
25. Livesey E, Davenport M. Spontaneous perforation of the biliary tract and portal vein thrombosis in infancy. *Pediatr Surg Int*. 2008;24:357-9.