

Caso clínico

Pancreatitis aguda secundaria a colelitiasis en una niña con síndrome de Down

Bibiana Friguls, Guillem Pintos, Maria Méndez, Marta Azuara, Carlos Rodrigo.

Servicio de Pediatría, Hospital Universitario «Germans Trias i Pujol», Badalona. Universidad Autónoma de Barcelona.

Correspondencia

Carlos Rodrigo-Gonzalo de Liria. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario «Germans Trias i Pujol». Ctra de Canyet, s/n. 08916 Badalona (Barcelona).

E-mail: carlos.rodrigo@uab.es

Artículo recibido: 13.10.08

Resumen

La litiasis biliar en pediatría es una entidad poco frecuente y generalmente asintomática; sin embargo, puede ser potencialmente grave en los casos en que desencadena una pancreatitis como complicación. Trabajos publicados recientemente indican una mayor prevalencia de la litiasis biliar en niños con síndrome de Down (SD). Presentamos el caso de una niña con SD que presenta una pancreatitis aguda secundariamente a una colelitiasis que se resuelve satisfactoriamente.

Palabras clave: Litiasis biliar. Colelitiasis. Pancreatitis. Síndrome de Down.

Acute pancreatitis due to cholelithiasis in a girl with Down Syndrome

Abstract

Gallstones are infrequent in children, and usually asymptomatic. However, complications can be severe if pancreatitis ensues. Recent reports indicate above-average prevalence of cholelithiasis in Down syndrome. We report the successfully treated case of a 7-year-old girl with Down syndrome who developed pancreatitis secondary to cholelithiasis.

Keywords: Gallstones. Cholelithiasis. Pancreatitis. Down syndrome.

Introducción

La colelitiasis en la época pediátrica es poco frecuente, con una prevalencia no superior al 0,5% (1). Generalmente la colelitiasis es asintomática; sin embargo, puede ser potencialmente grave cuando secundariamente aparece una colecistitis o una pancreatitis. Clásicamente se ha relacionado la litiasis biliar infantil con enfermedades como sepsis, nutrición parenteral, hipercolesterolemia, deshidratación, prematuridad y obesidad entre otros. Recientemente se han publicado estudios que indican una mayor prevalencia de litiasis biliar en niños con síndrome de Down (SD). Presentamos el caso de una niña con SD que presenta una pancreatitis aguda secundaria a una colelitiasis.

Caso clínico

Niña de 7 años de edad que tiene una doble trisomía: trisomía 21 y Triple X (48,XXX, + 21) que consulta por abdominalgia de 2 semanas de evolución que ha empeorado en las últimas horas y se acompaña de vómitos alimentarios. Permanece afebril sin cambios en el ritmo y consistencia de las deposiciones. Como antecedentes familiares destaca una tía abuela materna con colelitiasis. Desde hacía tres años se le había detectado la presencia de litiasis biliar sin dilatación del colédoco, en una ecografía abdominal realizada con motivo de una elevación importante de las fosfatasa alcalinas (1483U/L; valores normales: 25-600 U/L), sin otros signos de colestasis.

En el momento de la consulta la niña presenta buen estado general, sin ictericia, con leve sequedad

de mucosa oral. El abdomen es blando y depresible, sin organomegalias, doloroso a la palpación de epigastrio e hipocondrio derecho. En la analítica sanguínea destacan una amilasa y lipasa elevadas (Tabla I). Ante la sospecha de pancreatitis aguda se realiza una ecografía abdominal en la que se observa mínima dilatación de las vías biliares. En la tomografía computarizada abdominal aparece una imagen de densidad calcio de unos 7 mm de diámetro en el extremo distal del colédoco y hallazgos compatibles con una pancreatitis de grado E, sin necrosis. Ingresa en ayunas con fluidoterapia endovenosa y analgesia. A las 24 horas se inicia antibioticoterapia endovenosa con piperacilina-tazobactam al detectarse aumento de los parámetros inflamatorios (proteína C reactiva [PCR] de 187,3 mg/L). A los 4 días hay una mejoría clínica y analítica, y en la ecografía no se aprecian imágenes de litiasis ni dilatación del colédoco, por lo que se decide introducir progresivamente la alimentación enteral por sonda nasogástrica con buena respuesta. Pasada una semana, se inicia la alimentación oral con dieta sin grasas que es bien tolerada. Se da de alta a los 14 días tras realizar una colangiopancreatografía mediante resonancia magnética en la que no se detecta litiasis en vía biliar, sólo signos de papilitis leve, y con una excelente evolución de los parámetros biológicos de pancreatitis (Tabla I). Dada la buena evolución bajo tratamiento conservador se programó colecistectomía diferida.

Discusión

La litiasis biliar en pediatría es una entidad poco frecuente, con una prevalencia no superior al 0,5%. Los factores etiopatogénicos que se han relacionado clásicamente con la litiasis biliar en los niños son: sepsis, nutrición parenteral, resecciones intestinales, obesidad, hipercolesterolemia, anemias hemolíticas, deshidratación, prematuridad, colestasis, y uso de determinados fármacos (citostáticos, diuréticos, analgésicos). Existen estudios que identifican también como factores de riesgo la historia familiar de litiasis biliar y el sexo femenino (1).

La paciente que describimos presenta como factores predisponentes para desarrollar litiasis biliar los antecedentes familiares de colelitiasis, el sexo femenino y ligera tendencia a la obesidad (IMC: 24). Es dudoso si por el hecho de presentar SD tiene más probabilidades de desarrollar colelitiasis.

Aunque hay abundantes referencias de las malformaciones gastrointestinales como la atresia duodenal, el páncreas anular y la atresia anal entre otros, que se asocian claramente con el SD, hasta hace poco no se conocía una relación clara entre colelitiasis y el SD. En los últimos años se han publicado estudios que demuestran un aumento de la prevalencia de colelitiasis en los niños con SD (2,3,4). Llerena (2) realizó ecografías abdominales a 145 pacientes pediátricos con SD y observó que el 7% presentaba litiasis biliar asintomática. Un estudio prospectivo comparando la prevalencia de colelitiasis en niños con y sin SD demostró que el 4,5% de los casos con SD presentaba colelitiasis, comparado con sólo el 0,2% de los controles (3).

Se han postulado distintos factores que pueden explicar la mayor incidencia de colelitiasis en los niños con SD. Una de las teorías se basa en que los pacientes con SD presentan hipomotilidad de la vesícula biliar (5); esta hipomotilidad conduce a una ralentización del flujo biliar que puede justificar una mayor prevalencia de colelitiasis. Por otro lado, se ha visto que el valor de triglicéridos en sangre es mayor en pacientes con SD que en la población general (5). Bocconi (6) estudió el metabolismo lipídico en el SD y demostró que la trisomía 21 se asocia a hipercolesterolemia durante la vida intrauterina. Todo ello supondría que esta relativa hipercolesterolemia e hipertrigliceridemia favorecería la aparición de cálculos de colesterol en estos niños. Por último se sabe además que la prevalencia de obesidad en el SD es significativamente superior que en los controles, hecho que por sí mismo ya es un factor de riesgo conocido de desarrollar litiasis biliar. Mientras que en la población adulta predominan los cálculos de colesterol (78%), la composición de los cálculos biliares en los niños es predominantemente pigmentaria (bilirrubinato de calcio en 48%), un 24% son de carbonato cálcico, y sólo un 21% son de colesterol (7). Además, los cálculos de colesterol son muy frecuentes en la subpoblación compuesta por mujeres adolescentes con sobrepeso e historia familiar de litiasis biliar, grupo donde se incluiría nuestra paciente (7).

En relación a las complicaciones secundarias a una litiasis biliar encontramos entre otras la pancreatitis. La pancreatitis aguda es rara en la infancia pero adquiere importancia debido a una morbi-mortalidad significativa, aunque en la mayoría de los casos pediátricos el pronóstico es bueno. Entre las etiologías más frecuentes de la pancreatitis se encuentran: idiopática, traumática, enfermedades de la vía biliar, anomalías congénitas y tóxicos. En nuestra paciente la pancreatitis se puede considerar una complicación previsible por la existencia previa de litiasis biliar. Recibió un tratamiento precoz con reposo digestivo, sueroterapia, analgesia y antibioticoterapia y tuvo una evolución muy buena sin precisar métodos invasivos como la colangiopancreatografía retrógrada en-

Tabla I.
Principales resultados bioquímicos al diagnóstico y al alta

	Al diagnóstico	Al alta	Valores normales
Amilasa (U/L)	2435	95	30-122
Lipasa (U/L)	9823	359	114-286
ALT (U/L)	929	22	10-45

doscópica. Decidimos introducir la alimentación enteral precozmente por sonda nasogástrica porque se ha demostrado que ésta disminuye la respuesta inflamatoria y la gravedad de la pancreatitis aguda en comparación con la nutrición parenteral (8). El hecho que nuestra paciente tuviera una tolerancia excelente a la alimentación enteral y una evolución tan favorable reafirma esta teoría.

La existencia de una cromosomopatía compleja con doble trisomía (48, XXX + 21) constituye una situación excepcional, raramente descrita, desconociéndose si puede tener alguna relación con el cuadro clínico descrito.

Conclusión

Los pediatras deben estar atentos al riesgo aumentado de litiasis biliar en niños con SD y sus posibles complicaciones como la pancreatitis aguda. En el momento en que se diagnostica una pancreatitis se debe iniciar precozmente el tratamiento, mediante medidas de soporte hidroelectrolítico y nutricional adecuadas, y antibióticos si se precisan. Es necesario realizar más estudios para conocer los mecanismos fisiopatológicos que relacionan el SD con la litiasis biliar.

Bibliografía

1. Nakeeb A, Comuzzie A, Martin L, Sonnenberg G, Swartz-Basile D, Kissebah A, Pitt H. Gallstones: Genetics versus environment. *Ann Surg* 2002; 235: 842-9.
2. Llerena JC, de Oliveira MCB, Boechat PR, Mustacchi Z. Abdominal ultrasound scan in Down syndrome patients: high frequency of nonsymptomatic biliary tract disease. *Am J Med Genet* 1993; 46: 612.
3. Toscano E, Trivellini V, Andria G. Cholelithiasis in Down's syndrome. *Arch Dis Child* 2001; 85:242-3.
4. Chen MH, Chen SJ. Cholelithiasis in Down syndrome. *Acta Paediatr Taiwan* 2004; 45:269-71.
5. Tasdemir HA, Cetinkaya MC, Polat C, Belet U, Kalayci AG, Akba? S. Gallbladder motility in children with Down syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39:187-91
6. Bocconi L, Nava S, Fogliani R, Nicolini U. Trisomy 21 is associated with hypercholesterolemia during intrauterine life. *Am J. Obstet Gynecol* 1997; 176:540-3.
7. Stringer MD, Soloway RD, Taylor DR, Riyad K, Toogood G. Calcium carbonate gallstones in children. *J Pediatr Surg.* 2007;

FUNDACIÓ CATALANA SÍNDROME DE DOWN
C/ Comte Borrell, 201 - 08029 BARCELONA

Deseo recibir cuatrimestralmente y de forma gratuita la revista *SD-DS. REVISTA MÉDICA INTERNACIONAL SOBRE EL SÍNDROME DE DOWN*. Remítanla, por favor, a la siguiente dirección:

CATALÁN ESPAÑOL

Nombre:

Domicilio:

C. Postal: Población:

Deseo, para colaborar con la FCSD, a partir del próximo número, recibir la revista por correo electrónico.

E-mail:

Profesión:

Firma:

Especialidad:

Fecha:

Nota: Fotocopiar esta parte y enviarla por fax (932 157 699) o por correo ordinario a la FCSD. Gracias.

«**Política de confidencialidad:** En cumplimiento de aquello que dispone la Ley Orgánica de Protección de Datos 15/1999, de 13 de diciembre, le informamos que sus datos están incluidos en un fichero automatizado titularidad de la Fundació Catalana Síndrome de Down. Sus datos serán tratados, garantizando siempre la confidencialidad de los mismos con la única y exclusiva finalidad de enviarle información sobre las actividades que realiza la Fundación, con finalidad divulgativa e informativa, y le garantizamos que en ningún caso se produce una cesión a terceros de los mismos. Usted puede ejercer los derechos de acceso, rectificación, cancelación y oposición de sus datos, enviándonos comunicación por escrito a la Fundació Catalana Síndrome de Down, C/ Comte Borrell, 201-203, Entl. 08029 Barcelona.»