

Protocolo de actuación ante Ictericia en el Lactante y Niño Mayor en Urgencias

Realización: Sara Vigil (Residente Pediatría)

Supervisión: Jorge Lorente y Conchita Míguez (Adjuntos Urgencia Pediatría)

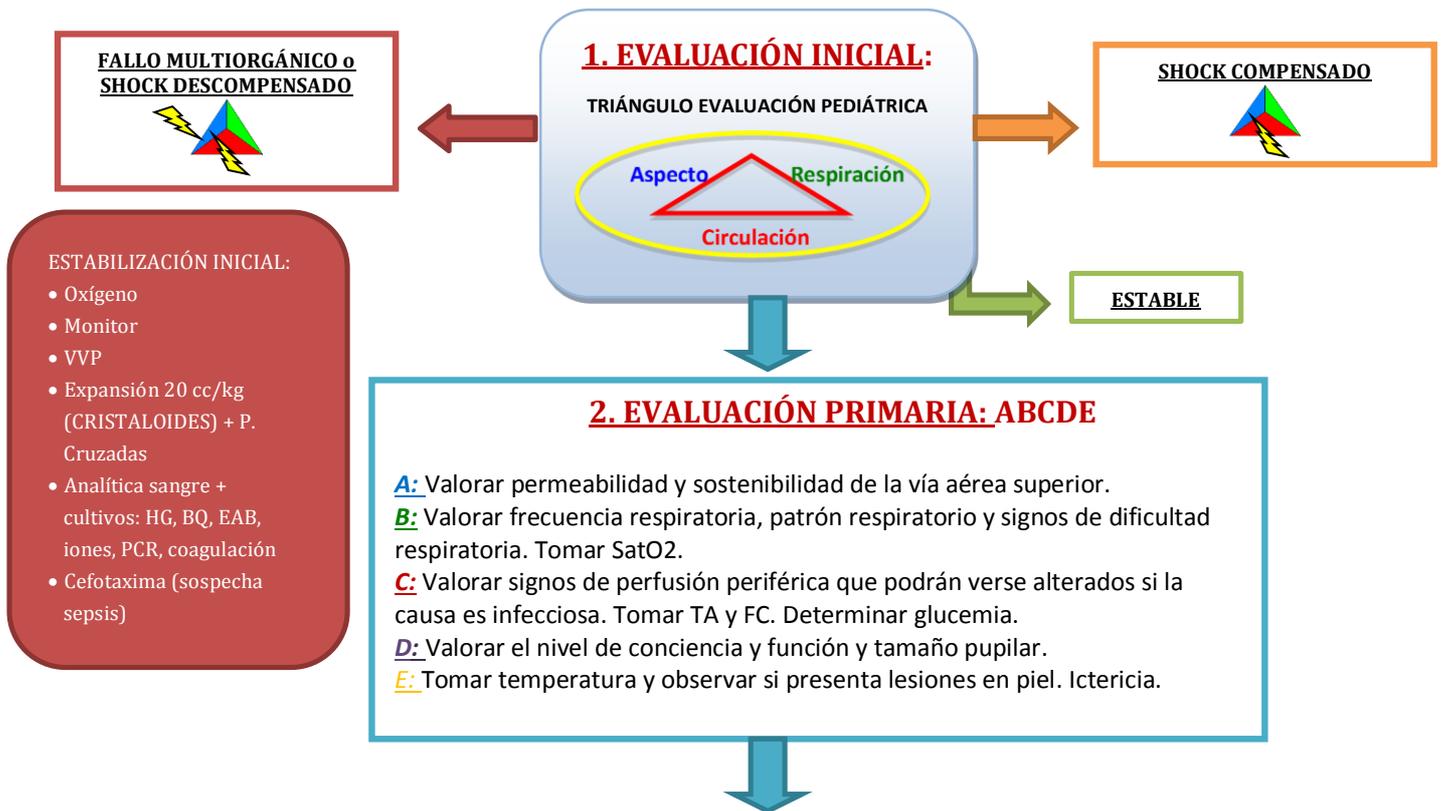
Sección Urgencias Pediátricas HGU. Gregorio Marañón

Revisión junio 2017



ICTERICIA

- **Definición:** Se denomina ictericia a la coloración amarillenta cutáneo-mucosa secundaria al aumento de la concentración de la bilirrubina sérica por encima de 2 mg/dL. Se subdivide en dos tipos según el predominio de la fracción, indirecta o no conjugada o directa o conjugada, con etiologías diferenciadas.
 - * Hiperbilirrubinemia conjugada:
 - Si bilirrubina directa es mayor de 1 mg/dL, cuando la bilirrubina total es menor a 5 mg/dL
 - Si bilirrubina directa es mayor del 20% del total, cuando la bilirrubina total es mayor a 5 mg/dL
- **Epidemiología:** Causa poco frecuente de consulta en el Servicio de Urgencias Pediátricas. Dadas las múltiples etiologías, resultan de gran relevancia los hallazgos de la historia clínica como la edad, los antecedentes familiares, el grupo étnico y la posible ingesta de tóxicos o medicamentos. Las formas más frecuentes de ictericia son la secundaria a hiperbilirrubinemia indirecta producida por hemólisis y el síndrome de Gilbert (4-16% de la población). Las de predominio indirecto tienen etiologías más variadas y suelen ser debidas a patologías de mayor relevancia, asociadas a mayor morbimortalidad.
- **Patologías que puede involucrar:**
 - Hiperbilirrubinemia indirecta: Puede ser secundaria a aumento de producción de bilirrubina por aumento de destrucción de los hematíes como se da en la hemólisis (intra o extravascular), al deterioro de la captación hepática (insuficiencia cardíaca, shunts portosistémicos) y secundaria al deterioro de la conjugación (Gilbert, Crigler-Najjar).
 - Hiperbilirrubinemia directa: Pueden ser secundarias a obstrucción de la vía biliar tanto intra como extrahepática (colecistitis, quiste de colédoco) o a daño hepatocelular.
 - Drogas y otros tóxicos: Pueden ser capaces de crear daño hepatocelular directo o producir colestasis.
 - Infeciosas: Por virus hepatotropos, sepsis, infección del tracto urinario, parásitos, etc.



- ESTABILIZACIÓN INICIAL:**
- Oxígeno
 - Monitor
 - VVP
 - Expansión 20 cc/kg (CRISTALOIDES) + P. Cruzadas
 - Analítica sangre + cultivos: HG, BQ, EAB, iones, PCR, coagulación
 - Cefotaxima (sospecha sepsis)

3. EVALUACIÓN SECUNDARIA:

SAMPLE:

S: Ictericia (curso, desencadenante), deposiciones (acolia, esteatorrea), diuresis (coluria), dolor abdominal (localización), vómitos, irritabilidad, alteración del comportamiento o del sueño, astenia, fiebre, purito, faringitis.

A: Alergias conocidas.

M: Toma de medicamentos con o sin prescripción (paracetamol, ibuprofeno, valproato, fenitoína, fenobarbital, gentamicina, isoniacida, rifampicina, ketoconazol, risperidona, metotrexate, *camellia sinensis*, senna).

P: Patologías previas, transfusiones, familias con hemólisis, autoinmunidad, alteración comportamiento, hepatopatía, metabolopatía.

L: Última comida.

E: Eventos que llevaron a la enfermedad: comida: setas (*amanita phaloides*) o habas, ayuno prolongado, ejercicio, viajes, contacto infeccioso: hepatitis, actividad sexual.

EXPLORACIÓN FÍSICA DETALLADA:

- Coloración cutáneomucosa: Ictericia, carotinemias, palidez, petequias, eritema palmar, lesiones de rascado, arañas vasculares, hematomas, adenopatías, tatuajes, piercings.
- ORL: Exudado faringoamigdalares.
- Exploración abdominal: Hepato-esplenomegalia, ascitis, colaterales, Murphy+.
- SNC: Confusión, delirio, hiperreflexia, temblor, corea.
- OJOS: Anillos de Kayser-Fleischer.

Ictericia a la exploración

- Hemograma
- Bioquímica: Bb total y fraccionada, AST, ALT, FA, GGT, glucosa, proteínas totales, albúmina, LDH, colesterol, amonio, iones, función renal
- Coagulación
- +/- Cultivos (HC, UC), serologías (según sospecha)

¿Bilirrubina normal y fraccionada NORMAL?

Sí

- Valorar carotinemia
- Dieta rica en verduras amarillas
- S. Nefrótico
- Hipotiroidismo

No

Aumento Bb total (> 1mg/dL) y aumento B indirecta

Aumento de Bb total y conjugada

Aumento Bb directa (> 1,5 mg/dL o > 20% Bb total)

No

¿ANEMIA?

Sí

Estudio de hemólisis +/- pruebas cruzadas

Coombs directo

¿F. hepática alterada?
(Aumento GOT, GPT, GGT)

Sí

No

+

-

Ecografía abdominal

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTOINMUNE

- Defectos intracorpúsculares típicos: esferocitosis, eliptocitosis, drepanocitosis
- Microangiopáticas (esquistocitos): Prótesis vasculares/SHU/PTT
- Otras: resorción de hematomas, malaria, hiperesplenismo

- Enfermedades con afectación hepática + déficit de conjugación (E. Wilson, hepatitis crónica, cirrosis)
- Tóxicos y fármacos: gentamicina, ketoconazol, amitriptilina, paracetamol.

- SD. GILBERT: Bb total < 6 más ictericia episódica
- CRIGLER NAJJAR II: Bb total < 20.

< 2 meses

¿Patrón colestasis?
(Aumento FA + GGT)

Sí

No

Causa obstructiva vs bilis espesa

Patrón hepático mixto
(Aumento AST/ALT, FA, GGT)

Eco abdominal

- CÁLCULOS: colelitiasis, coledocolitiasis
- COLECISTITIS/ COLANGITIS
- OTROS: quistes, CEP, atresia de vías biliares

- SOSPECHA HEPATITIS
- E. METABÓLICA: E. Wilson, Déficit A1AT, FQ

> 2 meses

Agudo

Insidioso

Descartar sepsis/ITU

Ecografía abdominal

+

-

- QUISTE DE COLÉDOCO
- ATRESIA DE VÍAS BILIARES/ HEPATITIS NEONATAL (no visualiza vía biliar)

- TORCH
- Otros sd. colestásicos/metabólicos: sd. Alagille, E. Byler, Sd. Zollweger, galactosemia, tirosinemia, Déficit A1AT, FQ.

4. EVALUACIÓN TERCIARIA:

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:

- **ANALÍTICAS:**
 - **Análítica de sangre:** A todos los niños con ictericia objetivada en la exploración física. Solicitar hemograma, bioquímica (bilirrubina total y fraccionada, función hepática = ALT, AST, FA, GGT; glucosa, proteínas totales, albúmina, LDH, iones, función renal, amonio) y coagulación.
 - **Serologías:**
 - Patrón mixto en niño mayor de 2 meses: Solicitar virus hepatotropos (VHB, VHC, VHA, VEB y CMV).
 - Antecedentes de contacto cercano con infectados
 - Ecografía normal en lactante menor de 2 meses: Descartar TORCH (IgM toxoplasma, rubeola, parotiditis, screening de lúes).
 - **Cultivos:** Si fiebre o aspecto séptico. Solicitar urocultivo y hemocultivo.
 - **Estudio de hemólisis:** Ante anemia con aumento de bilirrubina indirecta. Completar estudio con reticulocitos, haptoglobina, LDH, test de Coombs directo, extensión de sangre periférica, sedimento de orina (hemoglobinuria).
 - **Gota gruesa:** Aumento de bilirrubina indirecta con fiebre cíclica y antecedente de viaje a zona endémica de malaria.
- **PRUEBAS DE IMAGEN:**
 - **Ecografía abdominal:** Descartar causa obstructiva si patrón de colestasis en la analítica inicial, o con menor probabilidad, en patrón mixto (también aporta signos de inflamación hepática en hepatitis o enfermedades metabólicas y desestructuración parenquimatosa en enfermedades crónicas).

TRATAMIENTOS ESPECÍFICOS

- **Fenobarbital:** En casos de sospecha de síndrome de Crigler-Najjar II. Dosis de 1-2 mg/kg/día vo. (lactantes 4.6 mg/kg/día).
- **Ácido ursodesoxicólico:** Si patrón de colestasis con sospecha de síndrome de bilis espesa de etiología no aclarada. Dosis de 30 mg/kg/día c/8-12-14 horas.
- **Analgesia:** En caso de cólico biliar.
- **Tratamiento de soporte:** Enfermedades sin tratamiento etiológicos.
 - Si alteración de coagulación (INR alargado): vitamina K (1mg/kg/dosis, máximo 10 mg), transfusión de plasma fresco congelado si coagulopatía importante aguda.
 - Reposición de albúmina en hipoalbuminemia grave.
- **Exéresis quirúrgica:** Solicitar valoración urgente por Cirugía en caso de coledocolitiasis o coledocolitiasis de tamaño importante, colangitis, sospecha de quiste de colédoco, atresia de vías biliares y sospecha de otras enfermedades obstructivas de la vía biliar.
- **Anemia hemolítica autoinmune:** No administrar corticoides hasta estudio etiológico (sólo efectivos en enfermedad por Ac. calientes). Si afectación cardiovascular, transfundir.

INDICACIONES DE VALORACIÓN POR ESPECIALISTA NO PEDIATRA:

- **Gastroenterología:** Alteración de la función hepática de cualquier causa (incluido tóxicos).
- **Hematología:** Hiperbilirrubinemia con signos de hemólisis.
- **Cirugía Pediátrica:** Alteraciones ecográficas sugestivas de cirugía: masas, quiste colédoco, litiasis biliar.
- **Endocrinología:** Tras descartar hepatopatía y hemólisis para valorar hipotiroidismo como causa de ictericia.
- **Infectología:** Si positividad en serologías o sospecha de malaria.

CRITERIOS DE INGRESO:

- En todos los casos para estudio etiológico o tratamiento, a excepción de sospecha de síndrome de Gilbert, que debe derivarse a consultas externas de Gastroenterología para confirmación diagnóstica.
- UCIP: signos clínicos o analíticos de fallo hepático.

CRITERIOS DE DERIVACIÓN A CONSULTAS EXTERNAS:

- Sospecha de síndrome de Gilbert (hiperbilirrubinemia < 6 mg/dL con buen estado general y sin otros hallazgos de daño hepático ni anemia)
- Reabsorción de hematomas (confirmar normalización de parámetros analíticos).

BIBLIOGRAFÍA

1. Mandl KD. Jaundice. Unconjugated Hyperbilirubinemia. En: Fleisher GR, Ludwig S, Henretig FM (eds). Textbook of Pediatric Emergency Medicine. 5ª edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2006. P. 399.
2. Singer J. Jaundice: Conjugated Hyperbilirubinemia. En: Fleisher GR, Ludwig S (eds). Textbook of Pediatric Emergency. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; anticipated publication 2010.
3. Shaked O, Peña BM. Evaluation of jaundice caused by unconjugated hyperbilirubinemia in children. [sede Web]. Editor: Rand EB, MD. Oct 09, 2013. [Au 2014; Sept 2014]. Uptodate. <http://www.uptodate.com>
4. Higuera de la Tijera MF, Servín-Caamaño AL, Alexandersos-Rosas EG. Toxicidad hepática inducida por fármacos y herbolaria. Rev Med Hosp Gen Méx. 2012; 75(4): 230-7.