

## II. FISIOPATOLOGIA DE LA ICTERICIA

La ictericia, conocida como la acumulación excesiva de los pigmentos biliares en los tejidos y suero sanguíneo, nos permite la valoración temprana y oportuna del defecto, precisando las acciones a prevenir y restablecer al organismo para su mejor desarrollo subsecuente. Esta enfermedad se inicia algunas veces intrauterinamente, otras el recién nacido trae el factor predisponente resultando así el fenómeno causa-efecto, que teóricamente y prácticamente se debe a: Formación excesiva de bilirrubina, defecto de conjugación de bilirrubina y excreción defectuosa de bilirrubina

### 1. Formación excesiva de bilirrubina.

1.1 Procedente de los eritrocitos circulantes sujetos a destrucción masiva, debido a múltiples factores como son: enfermedades infecciosas, agentes físicos, químicos, venenos vegetales y animales y las reacciones inmunológicas<sup>(1)</sup>. La destrucción normal de los eritrocitos es la que produce el 70% (aprox.) de bilirrubina indirecta.

1.2 La enfermedad hemolítica del recién nacido. Después de la ictericia neonatal, la causa más importante en el recién nacido es la enfermedad hemolítica, producida por incompatibilidad del factor Rh<sup>(2)</sup>. Algunas alteraciones anatomopatológicas son las consecuencias finales de la hemólisis y regeneración de la sangre, otras de ictericia y de la lesión hepática.

La enfermedad hemolítica del recién nacido<sup>(3)</sup> esencialmente se produce por transmisión de sangre incompatible desde la circulación fetal a la materna. Los anticuerpos producidos por la madre pasan a través de la placenta y llegan al feto en el cual se inicia el problema o proceso hemolítico que puede ser tan grave que ocasione la muerte intrauterina, generalmente anemia o edema, o puede ser bastante inofensiva para permitir la procreación

de la gestación hasta el término de la misma, después de la cual la continuación de la hemólisis produciendo una anemia creciente e ictericia con secuelas graves.

Antes del nacimiento el problema es la anemia y no la ictericia<sup>(4)</sup>, ya que la placenta se encarga de destruir, metabolizar y eliminar la bilirrubina. Después del nacimiento, una vez desaparecida la barrera placentaria, el neonato se encuentra expuesto a los altos niveles de bilirrubina indirecta, por lo tanto, en este momento requiere importancia el criterio médico para combatirlo.

Cuando la hemólisis de la sangre fetal se produce durante el curso de la gestación eteroespecífica, su patogenia difiere de la eritroblastosis fetal por incompatibilidad de Rh en un aspecto muy importante. No necesita la sensibilización previa porque las madres del grupo O poseen aglutininas A y B, las cuales pueden atravesar la barrera placentaria y ponerse en contacto con los eritrocitos A o B del niño.

- 1.3 La formación excesiva de bilirrubina. Procedentes de los eritrocitos de la médula ósea y sus precursores, así como de hemoproteínas diferentes de la hemoglobina.

El buen funcionamiento del hígado es indudablemente benéfico ya que la lesión por la anemia, por efectos tóxicos de la hemólisis o por el agente hemolítico no puede conjugar y excretar el exceso de bilirrubina indirecta, por ello, la concentración de ésta en el suero y se deposita en los tejidos, a su vez no puede ser excretada por el riñón, por lo que se presentan signos y síntomas subsecuentes, también la bilis se encuentra hiperconcentrada de pigmentos biliares y en el intestino se producen cantidades excesivas de urobilinógeno, excretándose así, cantidades abundantes de urobilinógeno fecal, aunque haya exceso de absorción intestinal que retorna al hígado.

## 2. Defecto de Conjugación de la Bilirrubina.

- 2.1 Por deficiencia enzimática. (4) Una de estas enzimas importantes es la glucoroniltransferasa, ya que la deficiencia o carencia de dicha enzima, el hígado no puede conjuguar la bilirrubina libre y por lo tanto no se excreta en forma normal; la hiperbilirrubinemia por deficiencia de glucoroniltransferasa se presenta en varios padecimientos y de éstos tomaremos la importancia según el grado o valor del problema que manifieste.
- 2.2 Ictericia fisiológica del recién nacido (6). Tomando en cuenta la inspección en todos los recién nacidos, se observará ictericia en más del 50% en todos los niños nacidos a término y más del 80% en niños prematuros (7). Una gran mayoría de investigadores (8), llegaron a la conclusión que la hiperhemólisis desempeña un papel importante en la ictericia fisiológica del recién nacido, por el aumento de la carga de bilirrubina, cuya transformación tiene que efectuar el hígado, siendo la inmadurez del hepática la causante fundamental de hiperbilirrubinemia. Además la inmadurez hepática retarda la formación de cantidades suficientes de glucoroniltransferasa, la enzima que convierte la bilirrubina de reacción indirecta en la forma directa por glucoronación (9).
- Puede considerarse fisiológica si la ictericia no aparece en las primeras 24 horas de edad, y si no persiste más allá del décimo día (10). Únicamente puede atribuírsele a cierto grado de somnolencia y anorexia en niños cuyo nivel de bilirrubina indirecta sea por arriba de 8 miligramos por 100 mililitros, siendo en prematuros más considerables los signos y síntomas para el problema.
- 2.3 El 40% de los recién nacidos (11), presentan la ictericia fisiológica porque aquí la actividad de la enzima es muy pobre durante los primeros días de vida extrauterina, --

normalizándose rápidamente después de éste lapso. En -- los Infantes prematuros la deficiencia suele ser más -- acentuada lo que ocasiona concentraciones muy elevadas en el suero, pudiendo causar lesiones neurológicas graves.

- 2.4 Además de las enfermedades antes mencionadas, se encuentran la ictericia no hemolítica congénita familiar (síndrome de Crigler-Najjar) padecimiento que se debe a la deficiencia hereditaria de la enzima glucoroniltransferasa y que se caracteriza por ictericia intensa con concentraciones de bilirrubina libre de 45 mgrs % en el suero, apareciendo en el segundo día de vida, siendo un padecimiento poco frecuente, dependiendo el tratamiento de la gravedad de cada paciente.
- 2.5 La hiperbilirrubinemia familiar transitoria (síndrome de Lucey Driscoll) se manifiesta con ictericia intensa pero transitoria en niños recién nacidos, en cuyo suero así como en el de su madre durante el embarazo, existe una sustancia, quizá un esteroide que inhibe la conjugación de la bilirrubina, éste esteroide llamado pregnadiol se ha encontrado poco común en leche de madres de éstos niños. Presentándose así la ictericia por leche materna, síndrome que como su nombre lo indica aparece en niños alimentados al pecho, alcanzando su máxima intensidad en los primeros 10 a 20 días del nacimiento -- desapareciendo en el curso de uno o dos meses a pesar -- de que la alimentación materna prosiga.
- 2.6 Al igual que muchos esteroides existen sustancias utilizadas como radiopacas y antibióticos, que también inhiben la acción de la enzima (glucoroniltransferasa) en el síndrome de Gilbert (también llamado disfunción hepática constitucional simple familiar, ictericia juvenil intermitente, bilirrubinemia hereditaria no hemolítica) este se caracteriza por hiperbilirrubinemia --

indirecta sin hemólisis aumentada y con pruebas funcionales e histológicas del hígado normales. Puede iniciarse en la infancia o juventud con ictericia fluctuante a través de los años, teniendo cifras de bilirrubina libre del suero que varía entre 7 mgrs en 100 ml., excediéndose por la fatiga, la ingestión alcohólica y las infecciones.

### 3. Excreción defectuosa de la bilirrubina.

3.1 Esta puede ser intrahepática por defecto congénito en el transporte de la bilirrubina al canalículo biliar (síndrome de Duvin Jonsen) caracterizándose por ictericia fluctuante, exacerbada por factores estresantes, dolor abdominal, fatiga, hepatomegalia moderada, hipocalia y coluria, no hay prurito ya que las sales biliares son excretadas normalmente, la sintomatología se inicia en la juventud teniendo una evolución crónica que afecta a varios miembros de la familia. Tomando en cuenta los datos del laboratorio hay elevación de la bilirrubina conjugada y retención de la bromosulfaleína.

3.2 Lesión hepatocelular. Se ha discutido mucho sobre la hepatitis neonatal, ya que algunos autores dicen que es vírica, otros por suero homólogo. El período de incubación del virus es de 60 a 150 días, por lo tanto en algunos casos sea hereditaria y en otros el cruce del virus por la placenta, manifestando así la enfermedad en el período neonatal. Constituye la ictericia el signo principal y primario de la hepatitis, habiéndose observado algunos casos, siendo más corriente que aparezca transcurridos unos días o semanas, si aparece aproximadamente en 4 semanas el diagnóstico es seguro, aunque debemos corroborar todo un esquema de signos y síntomas típicos del padecimiento. Otras hepatitis infecciosas conocidas como hepatitis de sífilis congénita (12) herpéticas, septicémica de la inoculación citomegálica,

serán descritas en otra ocasión ya que la impresión de la hiperbilirrubinemia de las infecciones bacterianas - fué del tipo indirecto, a diferencia de las enfermedades víricas y protozoos. En éstos últimos casos la proporción de bilirrubina de reacción indirecta suele - -- elevarse de 15 a 50% del total. En todos éstos casos se dió tratamiento antibiótico apropiado, teniendo una - - evolución satisfactoria.

3.3 Por colestasis intrahepática. Debido a la atresia congénita de los conductos biliares y caracterizada por - la ausencia de dichos conductos de cualquier tamaño - - dentro de la sustancia hepática. Existen capilares biliares en cada lóbulo, los cuales a menudo están dilatados y contienen tapones de biliar espesa, esto ocurre - - también en conductos biliares intra y extrahepáticos, - por la densidad de los pigmentos biliares, atresia y - - estenosis de los conductos ya mencionados.

3.4 Cabe mencionar que en forma extrahepática también se -- presentan como casos raros los tumores malignos y benignos, no teniendo importancia en el período neonatal, -- siendo una de las principales causas de mortalidad en - el adulto.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS AL CAPITULO II

1. CHAFFER, A.J. y M.E. Avery. Enfermedades del Recién Nacido  
P. 566 - 567
2. ENGE J. Bleier. Enfermeria Materno Infantil. p. 85,86
3. DE LA TORRE, Rafael. El Cuidado Intensivo del recién Naci-  
do. p. 85,86
- 4, 5, 6. HORACIO, Jnich Brook. El Enfermo Ictérico. p. 12,25
- 7, 8, 9, 10. CHAFFER, A.J. y M.E. Avery. Enfermedades del Re-  
cién Nacido. p. 562,563.
- 11 y 12. CHAFFER, A.J. y M.E. Avery. Enfermedades del Recién-  
Nacido. p. 592,593.