

PRESENTACIÓN DE CASOS

Síndrome de Dubin Johnson

*Carmen Yanette Suárez**

CASO CLINICO

Paciente de 25 años quien consulta por cuadro de varios años de evolución de tinte icterico de predominio en escleras con exacerbación ocasional y coluria intermitente que no se asocia con ningún evento en especial.

No refiere ningún antecedente. Al examen físico como único hallazgo anormal se encuentra tinte icterico en piel y escleras.

Con diagnóstico de un proceso colestásico crónico se solicitan transaminasas que se encuentran la TGO en 29mg/dl y la TGP en 50 mg/dl. Bilirrubina total en 2.7 mg/dl con bilirrubina directa en 1.8. Fosfatasa alcalina, albúmina, PT y cuadro hemático normales. Se solicita serología para virus hepatotrofos las cuales son normales y posteriormente se solicitan ANAS, AML e inmunoglobulinas las cuales fueron normales. Descartando las causas más comunes y sin otros datos positivos que nos indicaran la etiología se decide realizar biopsia hepática, la cual reporta hígado de estructura conservada, libre de procesos necroinflamatorios con hepatocitos pericentrales con presencia de pigmento granular escaso. PAS positivo, Kinjou positivo, Fontana positivo; todo lo cual hace concluir síndrome de Dubin Johnson.

COMENTARIOS

El síndrome de Dubin-Johnson fue descrito por primera vez en 1954 como una ictericia crónica no hemolítica caracterizada por acumulación de bilirrubina conjugada en el suero e hígado pigmentado en forma generalizada pero sin otra alteración. El mecanismo del defecto de excreción canalicular que afecta a la bilirrubina y a algunos aniones orgánicos como la bromosulfaleína (BSP) es desconocido, pero se observa un aumento tardío en la concentración plasmática de BSP. Excepto por ictericia el examen físico es normal y la hiperbilirrubinemia puede exacerbarse por la presencia de enfermedades, el embarazo y la ingesta de anticonceptivos orales, y se diagnostica frecuentemente en la pubertad. Las concentraciones de bilirrubina usualmente se encuentran entre 2 y 5 mg/dl pero pueden ser tan altas como 20 mg/dl. Característicamente la excreción urinaria de coproporfirina I se encuentra incrementada, constituyendo el 80% del total. Esta alteración selectiva de la excreción canalicular de la bilirrubina no requiere tratamiento y su pronóstico es excelente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dubin I.N, Johnson F.B. *Chronic idiopathic jaundice with unidentified pigment in liver cells. A new clinicopathologic entity with a report of 12 cases.* Medicine 33: 155, 1954.
2. Beker S., Read A.E. *Familial Dubin-Johnson syndrome.* Gastroenterology 35:387, 1958.
3. Wolkoff A.W, Cohen L.E, Arias I.M. *Inheritance of the Dubin-Johnson syndrome.* N Engl J Med 288:113, 1973.
4. Rodes J., Zubizarreta A., Bruguera M. *Metabolism of the bromosulphthalein in Dubin-Johnson syndrome. Diagnostic value of the paradoxical in plasma levels of BSP.* Dig Dis 17:545, 1972.

* Comentarios: Carmen Yanette Suárez instructora de medicina interna y gastroenterología, Pontificia Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio.