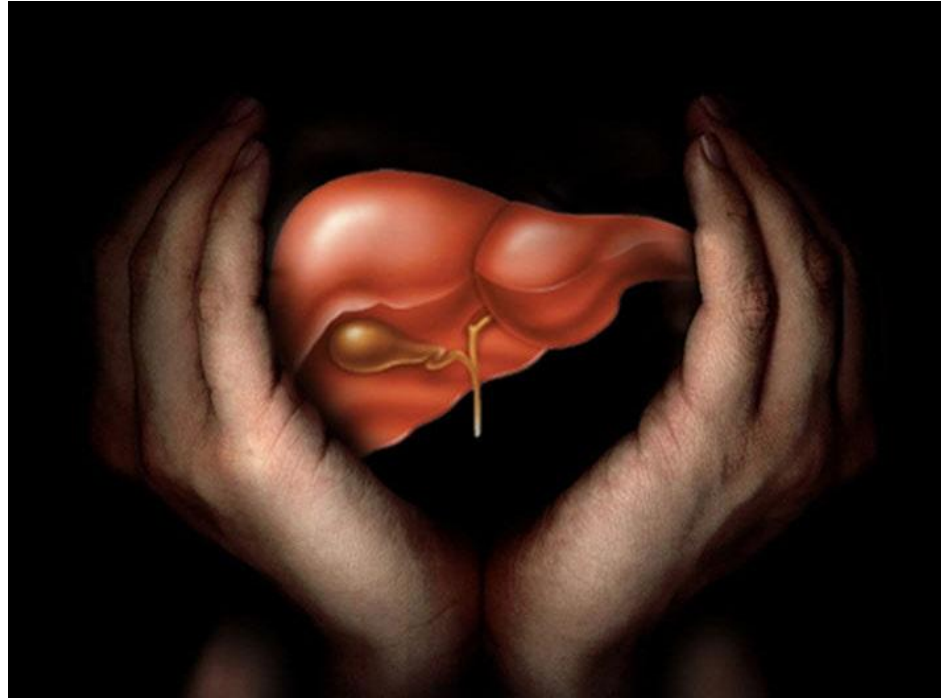


ATRESIA DE VÍAS BILIARES



Macarena González Gran (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Conchi Ruipérez (Escolares)

MOTIVO DE INGRESO

Niño de 9 años trasplantado de hígado que ingresa por diarrea y fiebre de 48 horas de evolución

ANTECEDENTES FAMILIARES, FISIOLÓGICOS Y PATOLÓGICOS

- No antecedentes de patología hepática en padres ni hermano
- Embarazo controlado y sin complicaciones. Parto eutócico
- Alimentación con lactancia materna exclusiva hasta los 2 meses
- Vacunación según calendario

- Ictericia neonatal de hasta 16,5 mg/dl a los 4 días de vida
- CIA tipo ostium secundum intervenida en 2015
- Atresia de vías biliares tratada mediante técnica Kasai en mayo de 2011, que terminó finalmente en trasplante hepático en 2012

GENERALIDADES DE LA ATRESIA BILAR



- Incidencia a nivel mundial es de 1 cada 14.000 recién nacidos vivos
- Principal indicación de trasplante hepático pediátrico (40 a 50 %)
- Es **proceso inflamatorio fibroesclerosante y obstructivo** que afecta a los conductos biliares intra y extrahepáticos y finaliza con fibrosis y cirrosis
- En torno al **15 a 30% asocia otras malformaciones** tales como poliesplenia, anomalías de la vena porta, malrotación y cardiopatía congénita

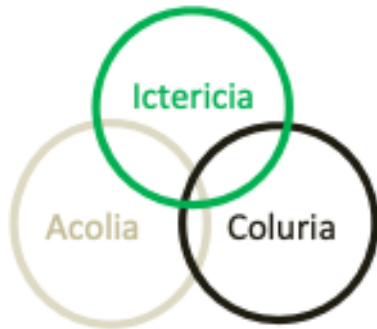


Figura 3. Hepatoesplenomegalia. Hígado verdoso con nodularidad difusa y ausencia de vesícula biliar.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS



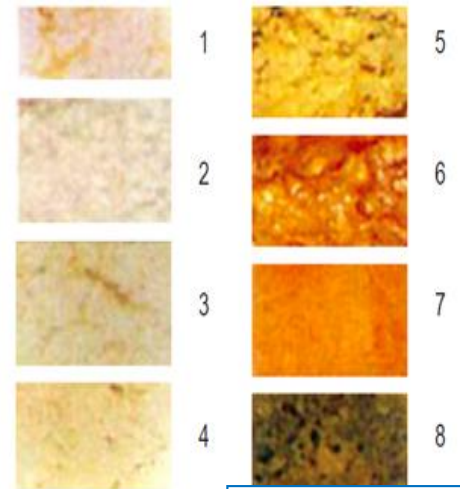
TRIADA CLÁSICA



- Lo más frecuente → ictericia tardía, generalmente después de las dos semanas de vida
- Buen estado general en el primer mes



1-4 acolia. 5 dudoso.



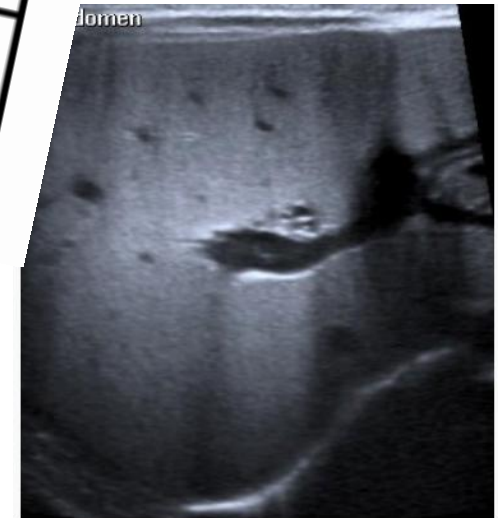
Colúria

Acolia fecal

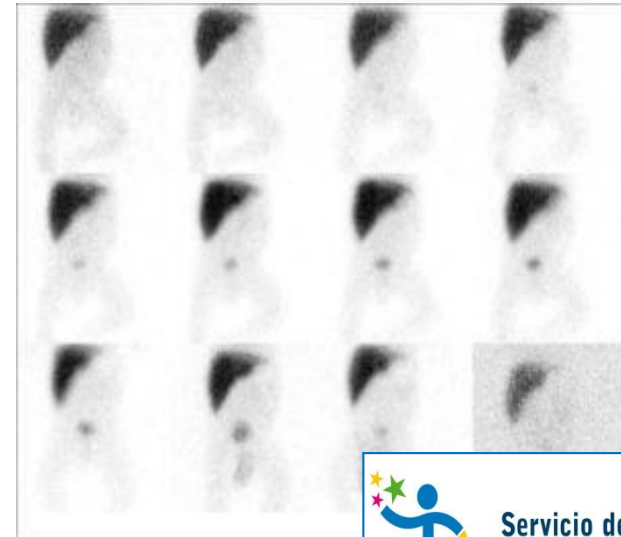


DIAGNÓSTICO

- **Estudios de laboratorio:** Hiperbilirrubinemia de predominio directo (>2mg/dl). ↑GPT, ↑GOT, ↑FA. ↑Transaminasas
- **Ecografía abdominal:** vesícula biliar atrófica, arteria hepática aumentada de calibre y **signo de la cuerda triangular ecogénica** (E 100% y S 85%)
- **Gammagrafía hepatobiliar:** ausencia de excreción del marcador sugiere atresia biliar
- **Biopsia hepática:** las características histológicas de la atresia biliar son colestasis, proliferación ductal y fibrosis portal. (S 99% y E 92%)
- **CPRE:** Procedimiento de elección. Sirve tanto como herramienta diagnóstica como terapéutica



A nivel de la bifurcación portal se observa una estructura de aspecto quístico inferior a 10 mm compatible con vesícula biliar atrésica.



MANEJO TERAPÉUTICO

Paciente con dx atresia vías biliares

Sin fallo hepático
ni malformación

¿Fallo hepático?

¿Malformación
asociada?

Kasai

(óptimo <45 días)

T. Hepático

Aclaramiento
de bilirrubina
(60%)

No
aclaramiento
de bilirrubina
(40%)

Tasa de
Sobrevida

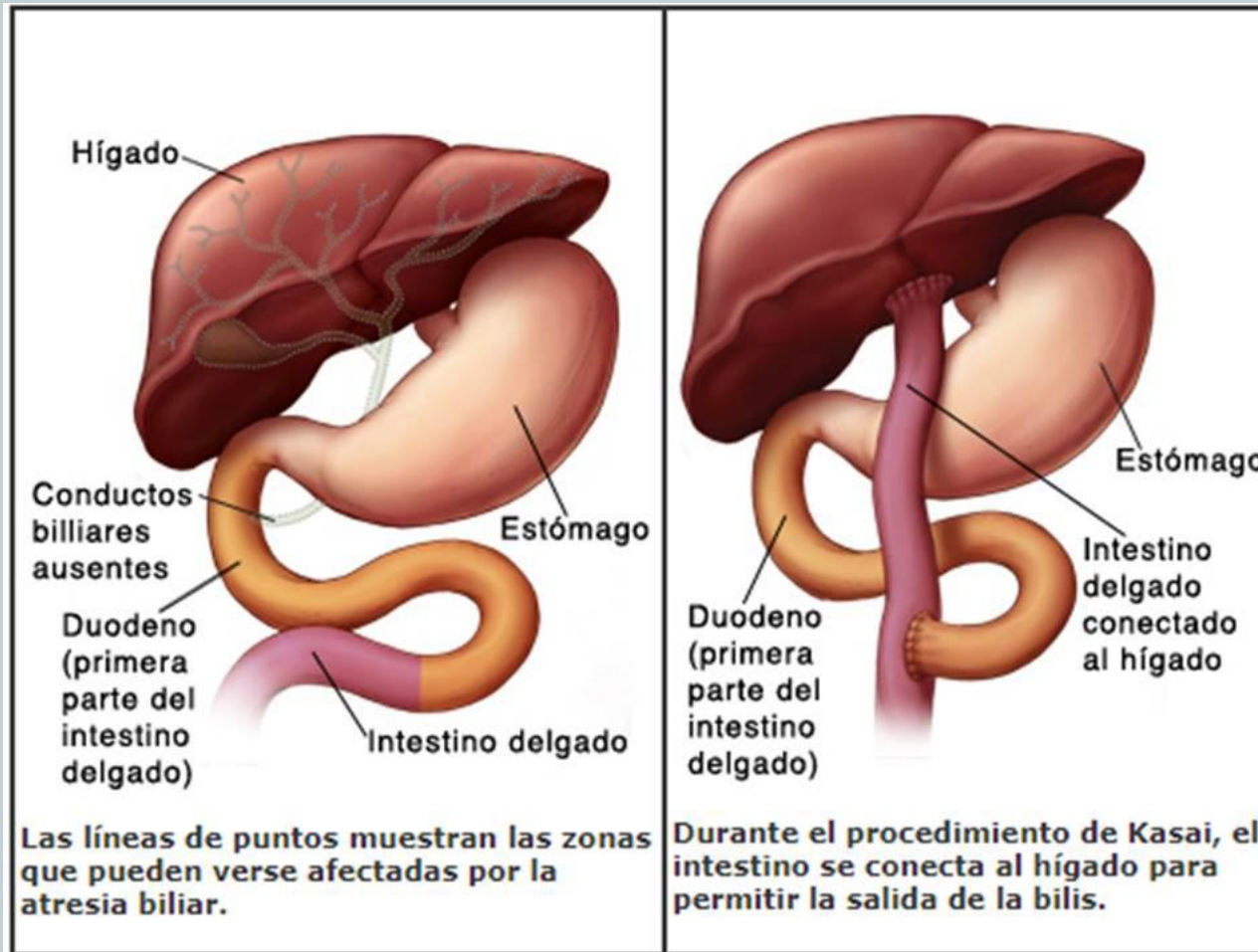
90% - 1 año

75% -
15 a 20 años

Buena Calidad
de Vida

de forma tardía

PORTOENTEROSTOMÍA DE KASAI



¿ POSIBILIDAD DE IMPLANTAR UN SCREENING NEONATAL?



- 1) Educación de los Pediatras para sistematizar el estudio de bilirrubina total y directa en los niños con ictericia no fisiológica (>15 días de edad, o > 21 días si lactancia materna)
- 2) Incorporación en la Cartilla de Salud una guía de colores de las heces, que permita a la familia comunicar precozmente al pediatra la detección de heces hipocólicas o acólicas

Un estudio de pediatría basada en evidencia refiere que todos los casos de atresia biliar pudieron ser detectados en las primeras 60 horas de vida.

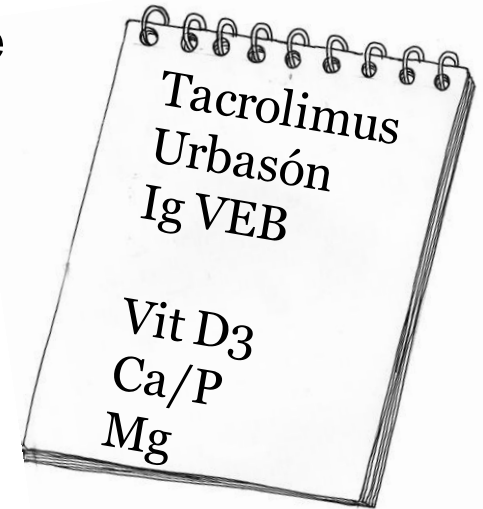
¿posibilidad de incorporar el cribado de hepatopatías dentro de las pruebas de cribado metabólico?



NIÑO TRASPLANTADO EN URGENCIAS: ¿Cómo actuar?



Se trata de pacientes inmunodeprimidos de forma crónica para evitar el rechazo el trasplante



Cuando un paciente trasplantado de hígado acude a urgencias por fiebre deberemos hacer un buen diagnóstico diferencial:

- ✓ Infecciones por microorganismos atípicos
- ✓ Toxicidad de los fármacos anticalcineurínicos → problemas renales
Vómitos o diarrea determinan deshidratación e insuficiencia renal prerrenal
- ✓ Disfunción idiopática del trasplante → prevalencia constante a lo largo de los años de seguimiento de un 10%
- ✓ Síndrome linfoproliferativo postrasplante → infección VEB

BIBLIOGRAFÍA



- Balsa Marjorie Garcerant MA. Anales de Pediatría Continuada. 2009; vol. 7 issue 3. 165-172. Disponible desde : <https://www.elsevier.es/es-revista-anales-pediatria-continuada-51-articulo-medicina-nuclear-pediatria-i--S1696281809711229>
- Frauca E, Fernández B. Colestasis en el lactante. En: Ribes C (coord.). Tratamiento en Gastroenterología Hepatología y Nutrición Pediátrica. 4.ª edición. España: Ergon; 2016. P. 571-88.
- Benavides J, Carolina Espinoza G, Pereira N, Rostion C. Biliary Atresia in pediatrics: A Review of the Literature. Rev. Ped. Elec. 2008; Vol 5, N° 3. Disponible desde: http://www.revistapediatria.cl/volumenes/2008/vol5num3/pdf/ATRESIA_VIAS_BILIARES.pdf
- P. Jara, L. Hierro. Pediatric liver transplantation. Gastroenterol Hepatol. 2005; 28(8):493-508.
- Hierro Llanillo L. Atresia biliar. Evid Pediatr. 2020;16:50.
- Llerena Santa Cruz E, Pérez-Moneo Agapito B. El difícil camino del cribado de la atresia de vías biliares. Evid Pediatr. 2020;16:43. Disponible desde: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/colestasis.pdf>