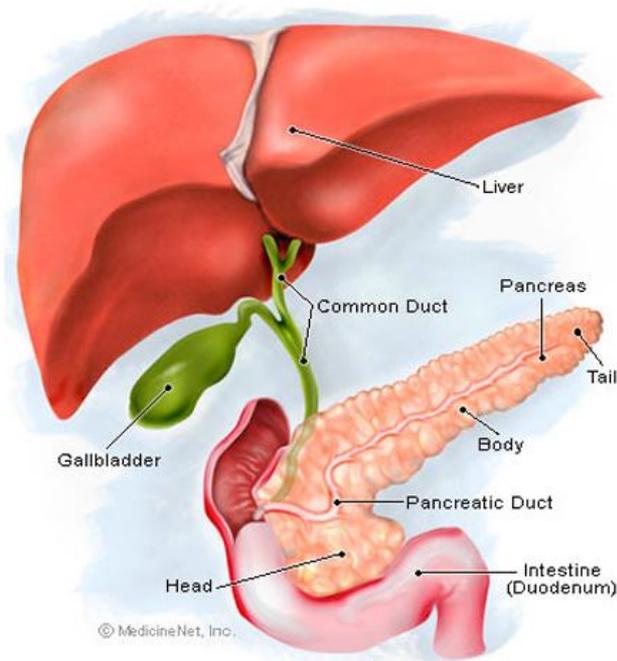


# ATRESIA DE VÍAS BILIARES



Ana María Seguí Monllor (Rotatorio Pediatría)  
Tutor: Fernando Clemente (Digestivo)

# Anamnesis y datos exploratorios

Lactante de 1 mes y 17 días que acude por clínica de colestasis (heces hipocólicas, coluria e ictericia) de 3 semanas de evolución, con niveles de bilirrubina directa de 3,86 mg/dl en analítica previa.

**EF:** Tinte icterico de piel y mucosas. Abdomen blando y depresible sin masas, se palpa borde hepático a 1-1,5cm del reborde costal, blando

## Antecedentes:



# CRONOLOGÍA

NACIMIENTO  
Hospital de  
Villajoyosa



05/01/16

08/01/16 - 20/01/16

02/02/16 - 02/03/16

25/04/16

1er INGRESO (3ddv): **retraso en la eliminación del meconio**, leucopenia y neutropenia transitorias.

**-Hiperbilirrubinemia indirecta**

(6ddv): **Colestasis BD: 3,11 mg/dl**. ECO abd: 3 focos puntiformes hiperecogénicos cúpula hepática

2º INGRESO (28ddv):

- Acolia
- Coluria
- Ictericia
- BD: 3,86 mg/dl
- Ác. biliares: 73

**DEBE DESCARTARSE COLESTASIS EN TODO RECIÉN NACIDO CON ICTERICIA PROLONGADA (>15ddv)**

# Diagnóstico diferencial colestasis

- **Niños prematuros**

- **Inmadurez hepática** asociada a

Cardiopatía  
Infección  
Cirugía  
Nutrición parenteral

- **RN sin patología neonatal**

- Atresia de vías biliares (**la + frecuente**)
- Déficit de alfa-1-antitripsina
- Síndrome de Alagille
- Colestasis intrahepática familiar progresiva

# Pruebas complementarias

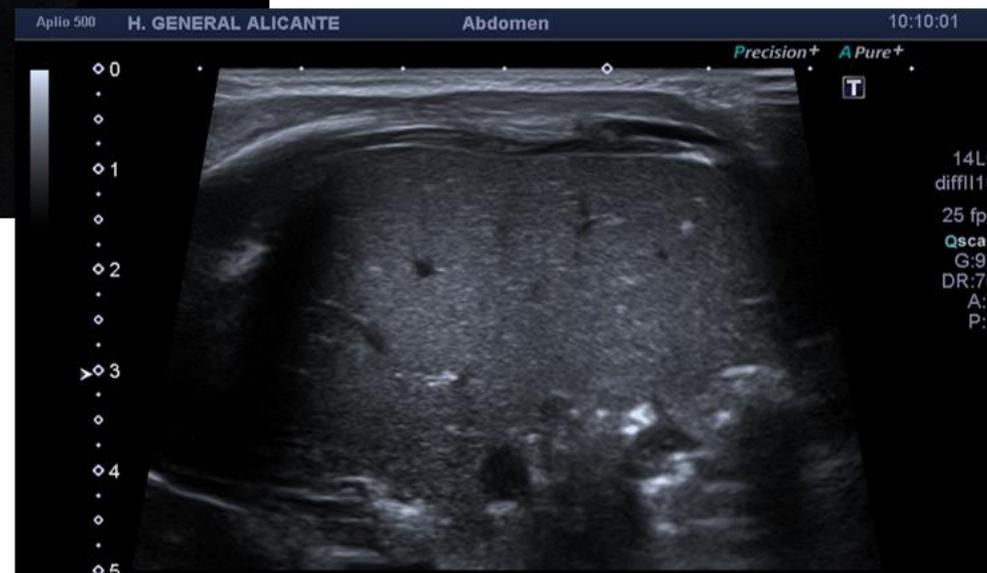
- Analítica sanguínea
- Rx Tórax: normal
- Sedimento de orina: normal
- Serología: negativa
- Estudio genético de fibrosis quística: negativo
- ECO ABDOMINAL
- Gammagrafía hepatobiliar: no se observa tránsito del radiotrazador al territorio intestinal, siendo esto sugerente de atresia de vías biliares.
- Colangio RMN: estudio de baja calidad que no permite excluir atresia de vías biliares.

Bilirrubina total	5,2 mg/dl	(0-1,2)
Bilirrubina directa	4,59 mg/dl	(0,01-0,30)
GGT	182 U/L	(0-40)
Ácidos biliares	127,4 micromol/L	



Estudio de vía biliar tras ayuno de 6h

**Vesícula biliar escasamente distendida de aspecto hipoplásico**



**Punteado ecogénico múltiple** de distribución difusa que ha aumentado en número respecto a estudios previos, que puede corresponder a **focos de fibrosis**

# Diagnóstico y tratamiento

## ATRESIA DE VÍAS BILIARES ADQUIRIDA TIPO III

- **TRATAMIENTO:**

- **Quirúrgico:**

portoenteroanastomosis de Kasai

- **Médico:**

- Estilsona gotas: Corticoides
- Ác ursodesoxicólico
- Fenobarbital

- Cotrimoxazol
- Fitomenadiona: VIT K
- Colecalciferol: VIT D
- Auxina: VIT A + E
- Auxina A masiva: VIT A

# Revisión bibliográfica I

## DEFINICIÓN Y EPIDEMIOLOGÍA

- Proceso inflamatorio destructivo idiopático  
Fibrosis y obstrucción del flujo biliar
- Poco frecuente (1/12000 nacidos vivos)
- Causa más frecuente de
  - ictericia neonatal obstructiva extrahepática
  - trasplante hepático pediátrico de forma aislada
- Sin tto: mortalidad 100% antes de los 3 años

### Dos fenotipos:

1. **Adquirida (70-80%)**
2. Embrionaria o  
sindrómica.  
Asociada a otras  
alteraciones  
extrahepáticas  
(15-30%)

# Revisión bibliográfica III

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS

- ICTERICIA
- HIPO O ACOLIA
- COLURIA
- HEPATOMEGALIA

## DIAGNÓSTICO

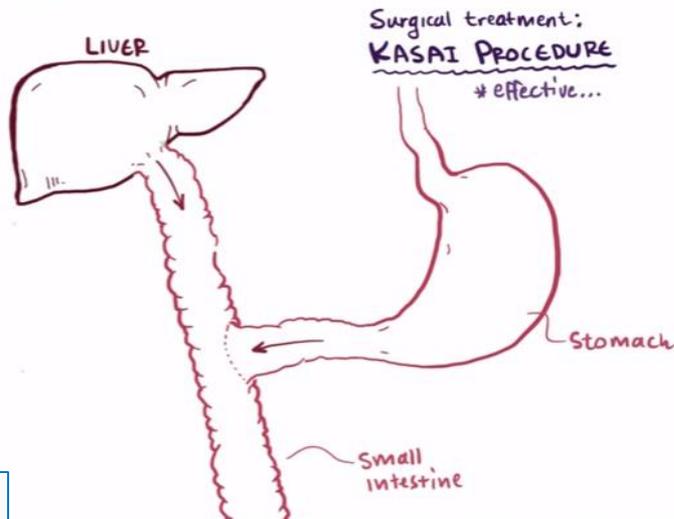
- HISTORIA CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA
- LABORATORIO (no datos patognomónicos)
  - Hiperbilirrubinemia (directa)
- Transaminasas
- GGT
- FA
- Ácidos biliares
- Alfafetoproteína
- ECOGRAFÍA HEPATOBILIAR
- GAMMAGRAFÍA HEPATOBILIAR
- BIOPSIA HEPÁTICA (dx definitivo) seguida de COLANGIOGRAFÍA

# Revisión bibliográfica IV

## TRATAMIENTO

### QUIRÚRGICO

- Hepatoportoenterostomía (Kasai)



### MÉDICO

- NUTRICIONAL
- COLERÉTICO
- DEL PRURITO
- DE LA HIPERTENSIÓN PORTAL
- COLANGITIS

## Bibliografía

- Frauca E y Muñoz G. Colestasis en el lactante. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología//, Hepatología y Nutrición Pediátrica (SEGHNP-AEP). [08/05/2016]. Disponible en: <http://www.aeped.es/protocolos/>
- Donat E, Polo B y Ribes-Koninckx C. Atresia de vías biliares. Guías Prácticas sobre Nutrición. An Pediatr 2003; 58 (2): 168-73.

**¡¡MUCHAS GRACIAS!!**