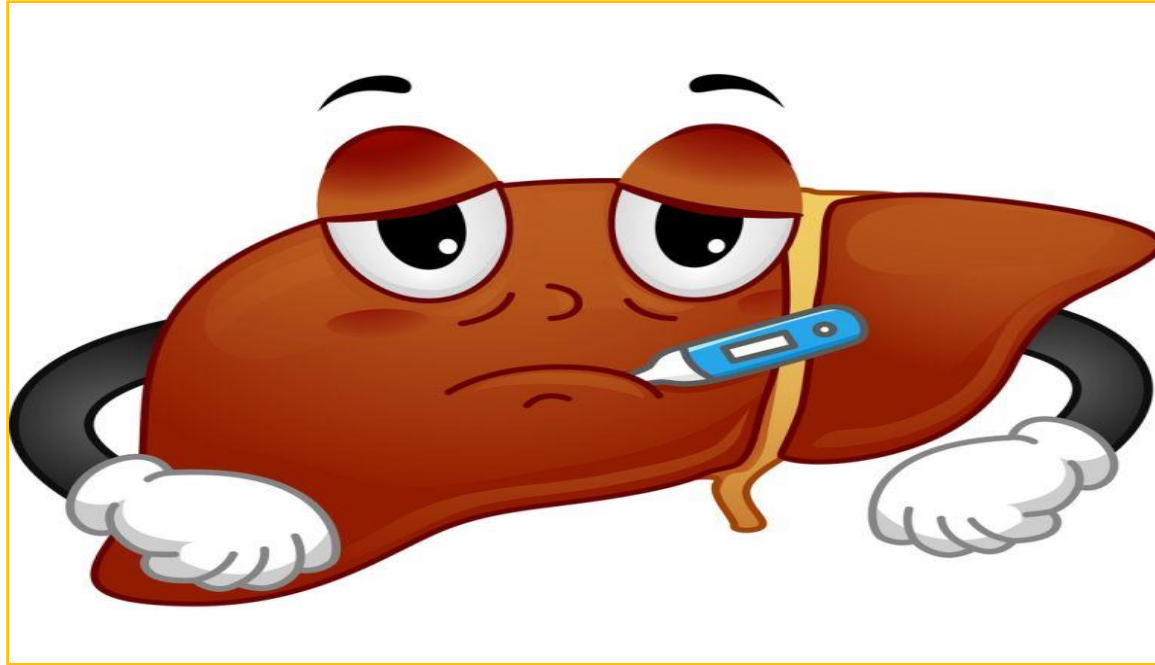


# Colestasis neonatal



María Pérez Sala (Rotatorio Pediatría)

Tutor: Óscar Manrique Moral (Gastroenterología Pediátrica)

# CASO CLÍNICO

## Anamnesis

Neonato 5 días

- Ictericia colestásica (BD↑)
- Deposiciones hipocólicas y coluria

## Antecedentes

- Cesárea urgente por alteración de la monitorización + CIR I → UCIN (1160 gr p<5, 33+4 SG)
- Nutrición parenteral 9 días
- Ausencia patología familiar destacable

## Exploración física

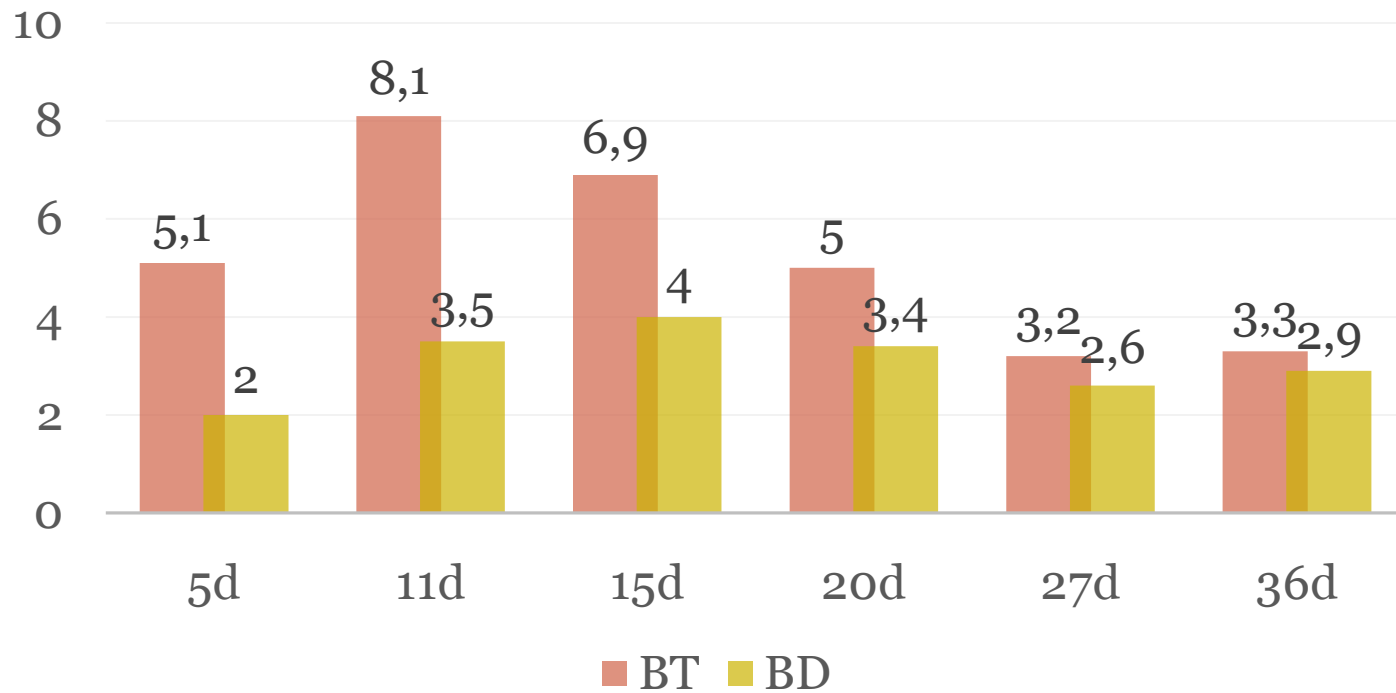
Facies peculiar



Imagen extraída de Girard M, Lacaille F. Diagnóstico de la colestasis neonatal. *Ann Nestlé [Esp]* 2008;66:109–120

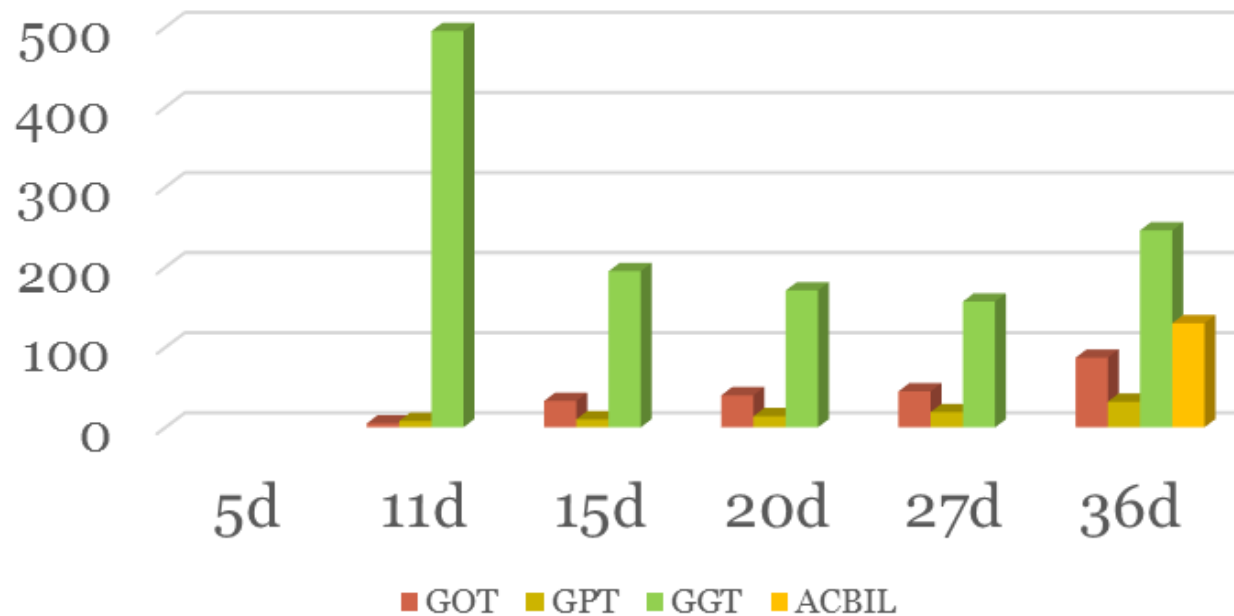
# Analítica sanguínea

## CIFRAS BT-BD

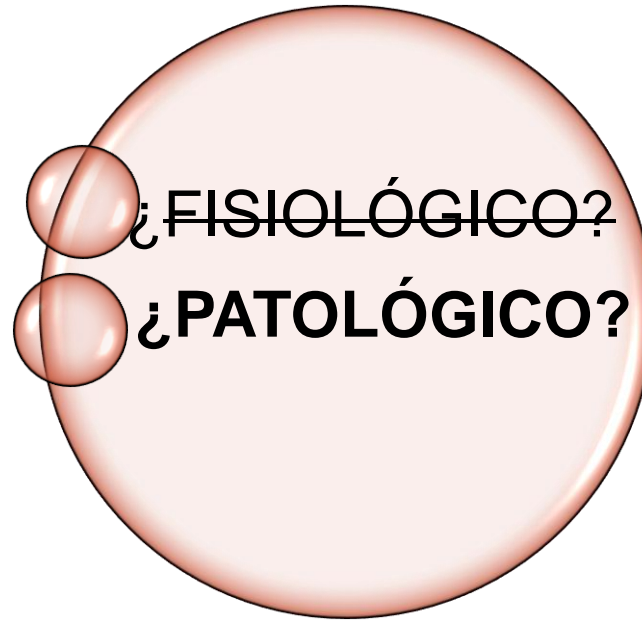


# Analítica sanguínea

## CIFRAS GOT-GPT-GGT-ACBIL



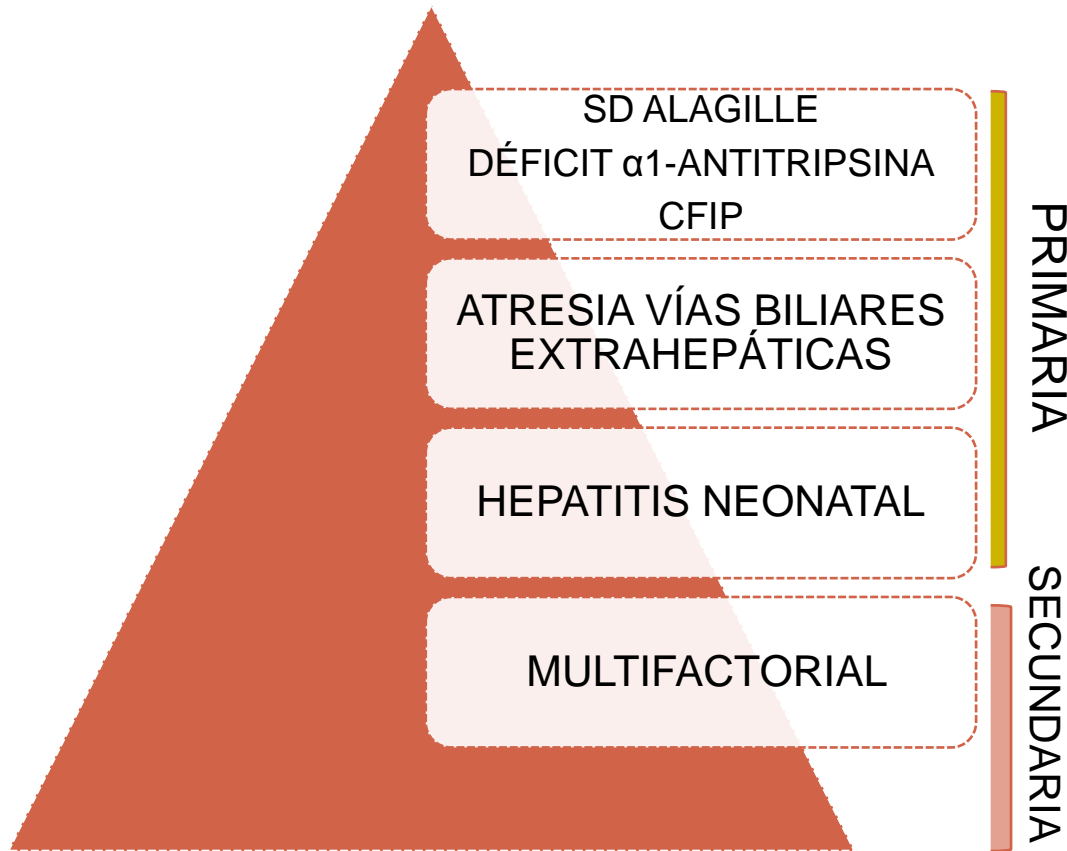
# COLESTASIS NEONATAL



- Todo RN con **ictericia** > **15 días**: descartar colestasis (**BD**)
- Todo aumento de la BD > **2 mg/dl** o > **15-20%** de la BT es **patológico** y debe ser investigado

# COLESTASIS NEONATAL- DD

CAUSAS + FRECUENTES:



Otras causas

- Endocrinopatías
- Lupus neonatal

# PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

- **GGT:** diagnóstico diferencial →
- **> 400-500U/l:**
  - Atresia VB.
  - Sd Alagille
  - Déficit  $\alpha$ 1-AT.
  - Quiste colédoco.
- **GGT N:** CFIP.

- Serología
- Cultivos

PERFIL Y  
FUNCIÓN  
HEPÁTICA

EVALUACIÓN  
INFECCIOSA

IMAGEN

HISTOLOGÍA

EVALUACIÓN  
METABÓLICA

- Eco abdominal
- Medicina Nuclear
- Colangiografía
- Rx ósea (dismorfias)
- Bx hepática

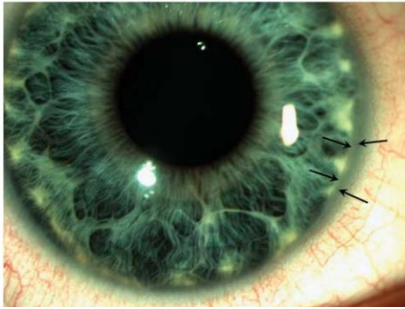
- Sustancias reductoras en orina.
- Estudio metabólico en sangre
- Hormonas tiroideas

Otras

- FO: embriotoxon posterior
- Estudio genético (Alagille- mutación gen JAG1/NOTCH2)
- Test del sudor



# CASO CLÍNICO- ESTUDIO



NORMAL

PATOLÓGICO

E. INFECCIOSA

E. METABÓLICA

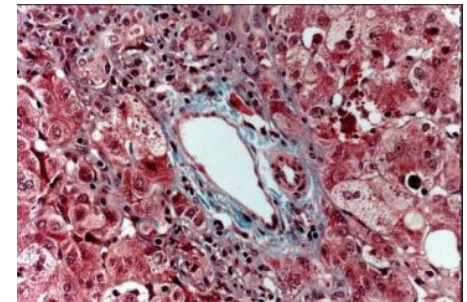
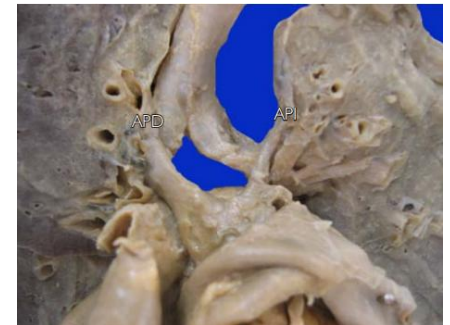
PRUEBAS DE IMAGEN  
(Eco abd, colangioRMN,  
Eco cerebral, Rx  
columna, FO)

CARIOTIPO

ESTUDIO  
CARDIOLÓGICO

BX HEPÁTICA

ESTUDIO  
GENÉTICO  
(JAG1)



**SÍNDROME ALAGILLE**



# TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

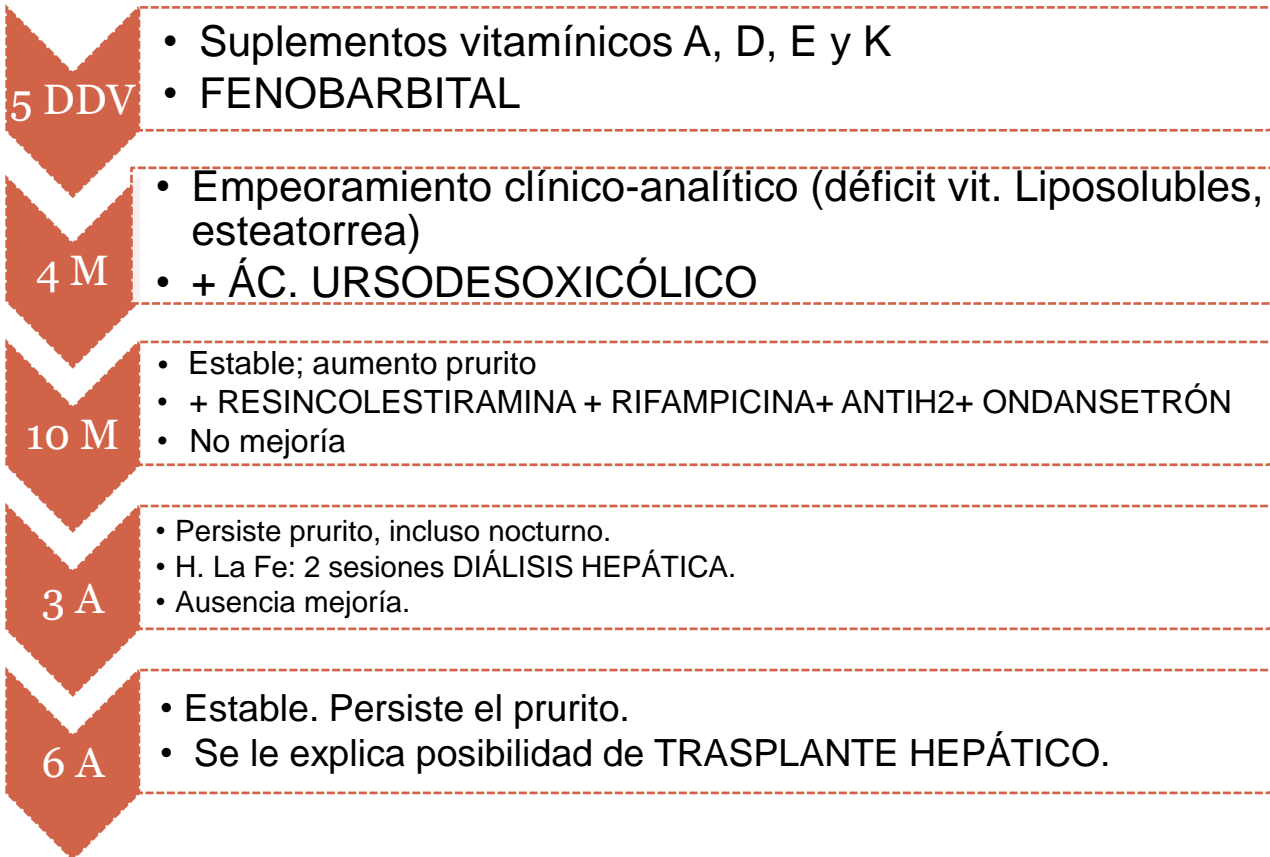
## TRATAMIENTO

Nutrición: calorías: 120% de las necesidades para la edad, moderadas grasas (TCM).

Vitaminas liposolubles (A,D, E, K + Calcio).

Coleréticos, rifampicina, colestiramina, ondasetrón, hipolipemiantes, derivación biliar parcial externa, etc

# TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN



# REVISIÓN LITERATURA

- Incidencia entre los ingresados en HGUA 2005-2007: **1.3%** (multifactorial+causa primaria). **SÓLO 1 ALAGILLE** (0,05%)
- Mayoría son **multifactoriales 1%** (NPT, cirugías, infecciones) con resolución espontánea sin secuelas
- En el Síndrome de **Alagille**, 50% evolucionan a colestasis grave, que hará necesario un **trasplante hepático** en el **15%** < de la edad adulta. Pronóstico mejor en inicios tardíos

# BIBLIOGRAFÍA

- Carbajo A.J, Manzanares J. Tratamiento médico y soporte nutricional del paciente con enfermedad colestásica crónica. An Pediatr 2003; 58: 174-80
- Carbajo A.J, Manzanares J. Colestasis en el recién nacido y lactante. Orientación diagnóstica. An Pediatr 2003; 58: 162-7
- M.Kamath Binita, Loomes M. Kathleen, Piccoli A. Tratamiento médico del síndrome de Alagille. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition (JPGN). Septiembre 2010; 4: 170-176
- Manrique O, Clemente F, Muñoz P, Sánchez-Zaplana H, Navalón M, Flores J. Colestasis neonatal por adición de factores en pacientes prematuros y críticos. Unidad de Digestivo Infantil y Sección de Neonatología. Hospital general Universitario de Alicante. Año 2005-2007
- Frauca E, Muñoz G. Colestasis en el lactante. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica SEGHNP-AEP. 2010. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/colestasis.pdf>
- Cosme A, Cobo A.M, Meunier-Rotival M, Hadchouel M, Jara P, Ojeda E et al. Características clínicas y moleculares de una familia con síndrome de Alagille. Med Clin (Barc). 2008;130:17-9

