

Didáctica

Atresia de vías biliares

Dra. Brenda Hutton

Profesora de la Catedra de Clinica Pediátrica. UCV
Cirugía Pediátrica
Hospital San Juan de Dios

Atresia de vías biliares

Definición

- La **Atresia de Vías Biliares (AVB)** es una rara enfermedad del hígado y las vías biliares que sólo se presenta en la infancia
- La AVB también se conoce como **Colangiopatía obliterante progresiva**.
- En la AVB se produce un daño progresivo de los conductos biliares intra y extrahepáticos con colangitis, causado por una colangiopatía secundaria a un proceso inflamatorio que lleva a una fibrosis. Si no es tratada a tiempo progresa a una cirrosis e insuficiencia hepática
- La incidencia es de **1:10.000 a 1:15.000 nacidos vivos**
- Afecta más a niñas que niños

Atresia de vías biliares

- Afecta más Asiáticos y Afro-Americanos, mas común en chinos y japoneses.
- La AVB debe ser reconocida y distinguida de las otras causas de hiperbilirrubinemia neonatal
- Debe ser investigada en todo neonato con hiperbilirrubinemia directa
- Un alto índice de sospecha es necesario para el diagnóstico, ya que el tratamiento quirúrgico antes de los 2 meses de edad es importante para mejorar el pronóstico, restablecer el flujo biliar y prevención de la cirrosis

Atresia de vías biliares

Causas

La causa de la AVB es desconocida, pero muchos factores han sido incriminados

- Infección por rotavirus tipo 3
- Malformación congénita. Primeros estudios postularon una malformación que llevaba a la obliteración de los conductos biliares
- Infección por citomegalovirus (CMV) congénita
- Autoinmunidad
- Posible asociación con el gen GPCI (brazo largo del cromosoma 2)
- Identificación de inflamación activa y progresiva con destrucción del sistema biliar

Atresia de vías biliares

Formas clínicas

La forma feto-embrionaria

- Aparece en las 2 primeras semanas de vida
- El 10-20% de los neonatos afectados cursan con anomalías congénitas asociadas

La forma posnatal

- Aparece entre las 2 y 8 semanas de vida
- Se produce por inflamación y obliteración progresiva de las vías extrahepáticas después del nacimiento
- No se asocia a anomalías congénitas
- Puede presentarse con un intervalo corto sin ictericia

Atresia de vías biliares

Tipos



Type I



Type II(a)



Type II(b)



Type III

Tipo I atresia del conducto biliar común.

Tipo IIa atresia del conducto hepático común.

Tipo IIb atresia del conducto biliar común, conducto cístico, y conducto hepático común.

Tipo III atresia del conducto biliar común conducto cístico, y conducto hepático hasta la porta hepatis. Es el tipo encontrado en el 90% de los casos.

Atresia de vías biliares

Anomalías asociadas (10-20 %)



Síndrome de poliesplenía

- Cardiopatía congénita
- Poliesplenía
- *Situs inversus*
- Ausencia de vena cava
- Vena portal preduodenal
- Hígado bilobular simétrico
- Pulmones bilobulares
- Malrotación intestinal

Atresia de vías biliares

Clínica



- Recién nacidos, usualmente a termino
- Los síntomas aparecen entre la 1^{er} y 6^{ta} semana de vida
- Ictericia directa prolongada
- Coluria debido a bilirrubina en orina
- Heces grisáceas por ausencia de estercobilina: acolia
- Deficiencia de vitamina K y coagulopatía
- Cirrosis (ascitis y hepatoesplenomegalia) en casos de diagnóstico tardío

Atresia de vías biliares

Evaluación

Pruebas hepáticas: Bilirrubina directa elevada

- ALP & GGT elevadas; AST & ALT levemente elevada
- Causas médicas, deficiencia de α 1-antitrypsina, S. Alagille, fibrosis quística y hepatitis neonatal, deben ser excluidas

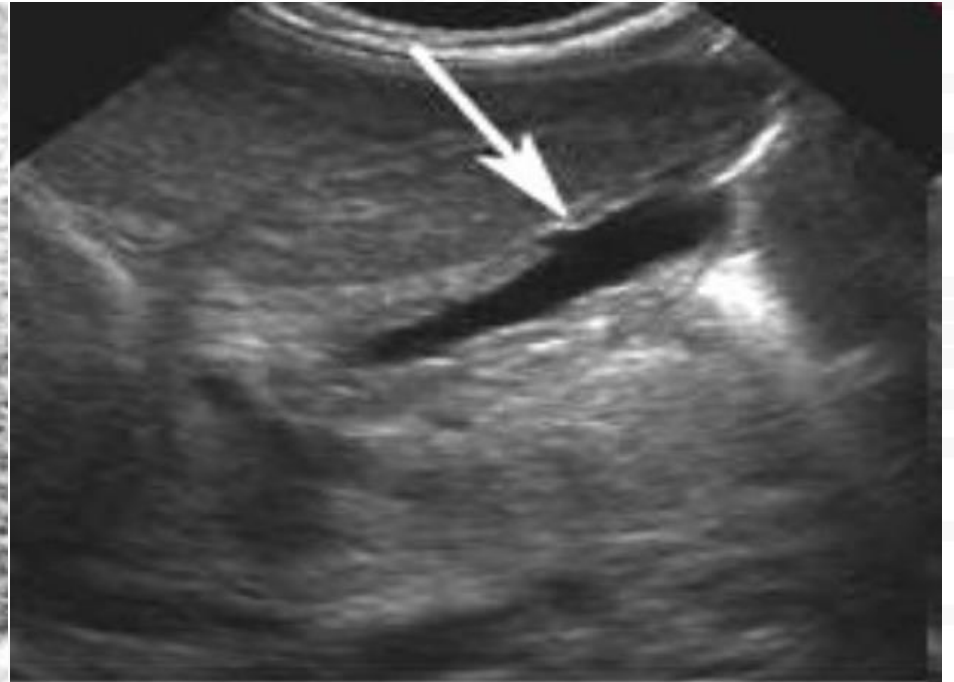
Ultrasonido biliar

- Vesícula biliar atrófica, dilatada o anormal
- Diagnosticar otras anomalías biliares: Quíste del Coledoco

Signo de la cuerda triangular: Presencia de un cono fibrótico remanente de los conductos hepáticos a nivel del porta hepatis

Atresia de vías biliares

Signo de la cuerda triangulada



Atresia de vías biliares

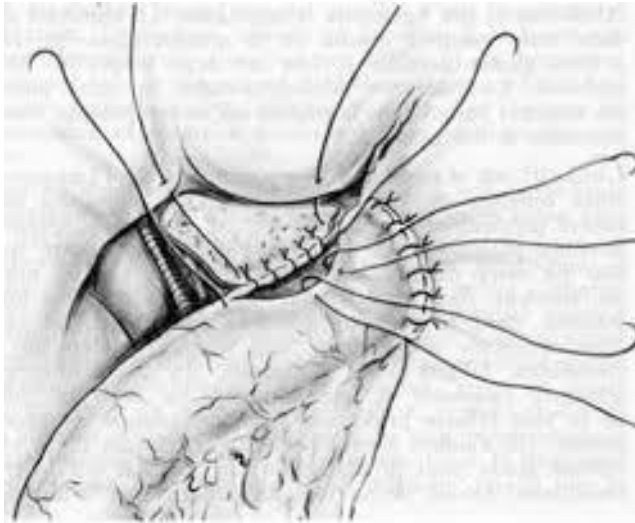
Evaluación

- **Gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético:** HIDA scan: En AVB hay captación hepática normal, pero no hay excreción.
- **Biopsia hepática percutánea:** Hallazgos; proliferación de los conductos intrahepáticos ; trombos en conductos biliares; infiltración de células inflamatorias, transformación hepatocitos gigante-celular.
- **Colangiografía intrahepática:** Algunos la realizan de rutina para definir la anatomía y verificar la permeabilidad de los conductos extrahepáticos.

Atresia de vías biliares

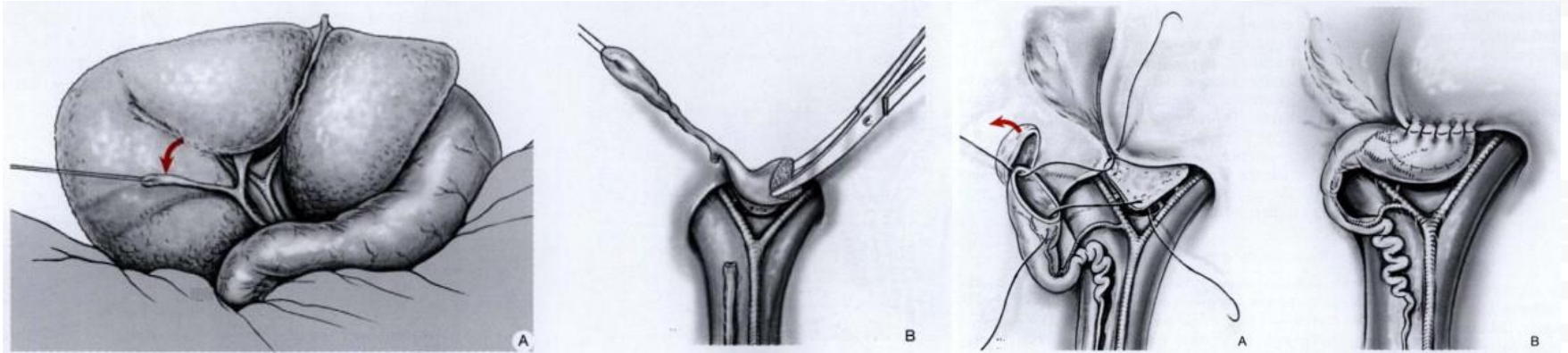
Tratamiento

Portoenteroanastomosis de Kasai

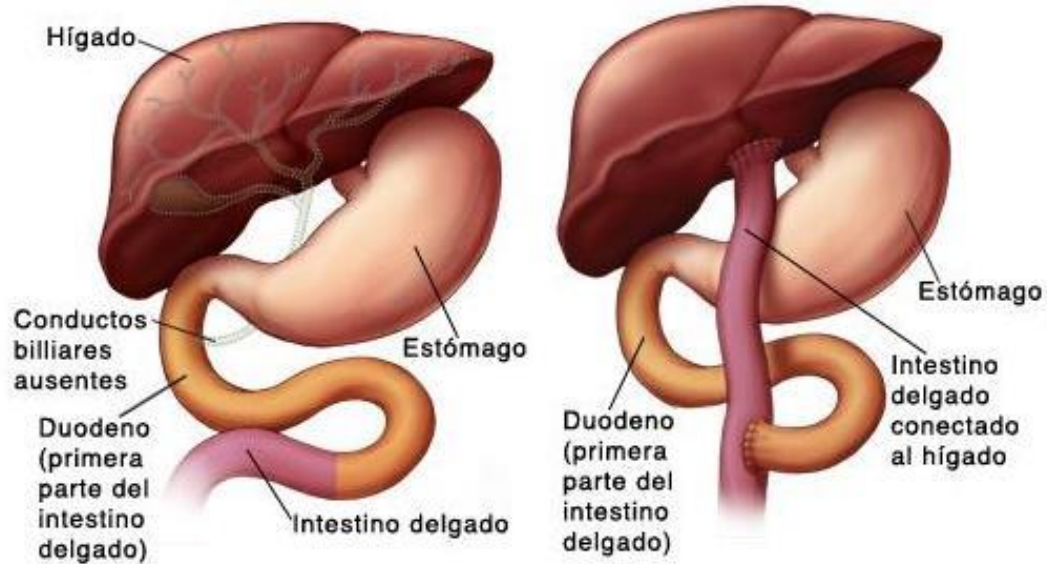


Una vez sospechado el diagnóstico de AVB, se procede a realizar la intervención quirúrgica mediante el **Procedimiento de Kasai**. A pesar de no ser una intervención curativa permite el desarrollo del niño y lo prepara para un posible trasplante hepático en el futuro.

Portoenteroanastomosis de Kasai



Procedimiento de Kasai



Las líneas de puntos muestran las zonas que pueden verse afectadas por la atresia biliar.

Durante el procedimiento de Kasai, el intestino se conecta al hígado para permitir la salida de la bilis.

Atresia de vías biliares

Postoperatorio

- Uso de metilprednisolona por su efecto antiinflamatorio y colerético
- Ácido Ursodeoxychólico: es usado para mejorar el flujo biliar
- Inicialmente antibiótico endovenoso para prevenir la colangitis postoperatoria. Se continúa con antibióticos orales profilácticos por tiempo prolongado

Atresia de vías biliares

Nutrición

Requerimientos en AVB

Proteínas	15 – 17 %
Grasas	20 – 25 %
Carbohidratos	60 – 66 %

Como afecta la AVB a la nutrición

- Disminución de la digestión de las grasas y absorción de vitaminas liposolubles
- Pérdida de apetito
- Metabolismo acelerado (30% más en AVB) por lo que requieren más calorías (se recomienda 110% a 160% de los requerimientos diarios)
- Niveles bajos de proteínas, vitaminas y minerales

Que se recomienda

- Asegurar que los niños ingieran suficiente nutrientes y calorías
- Plan nutricional especial. Alimento de alto valor calórico y proteico
- **Fórmulas lácteas especiales:** fórmulas elementales, la lactancia materna no está contraindicada
- Suplementos que se agregan a la leche, fórmula o comida
 - Vitaminas liposolubles, A (5-15.000IU/d), D (50ng/kg/d), E (50-200mg/d) y K (2.5- 5 mg/d).
 - Grasas: triglicéridos de cadena media (MTC) que se agregan a la comida. Es una grasa que se digiere más fácilmente sin bilis. Previene la esteatorrea
- Consulta con Nutricionista

Atresia de vías biliares

Conclusiones

- El pronóstico es favorable si se realiza la cirugía antes de los **2 meses de vida**
- Factores de riesgo para mal pronóstico son: **fibrosis hepática y episodios de colangitis postoperatoria**
- 1/3 de los pacientes permanecen asintomáticos y no requerirán un transplante hepático
- 1/3 nunca presentan flujo biliar y requerirán un transplante hepático precozmente
- 1/3 inicialmente tienen un buen flujo biliar pero posteriormente desarrollan cirrosis y requerirán un transplante hepático
- Sin cirugía o transplante hepático la sobrevida es de - 19 meses
- La muerte se debe a insuficiencia hepática, várices esofágicas sangrantes y sepsis





<http://sosteleducacion.ucv.ve>

 @sosteleducacion
proyectoecho@ucv.sos