

Atresia biliar y trasplante hepático

¿Qué es la atresia biliar?

La atresia biliar (AB) es la inflamación de los conductos biliares. Los conductos biliares son parte del “sistema de conductos” del cuerpo que transportan los jugos digestivos, o bilis, desde el hígado hasta los intestinos para digerir las grasas en los alimentos (ver figura).

Con AB, la bilis y otros compuestos producidos por el hígado (como la bilirrubina, un producto de descomposición de los glóbulos rojos) no pueden ingresar a los intestinos y se acumulan en el hígado, causando daño hepático.

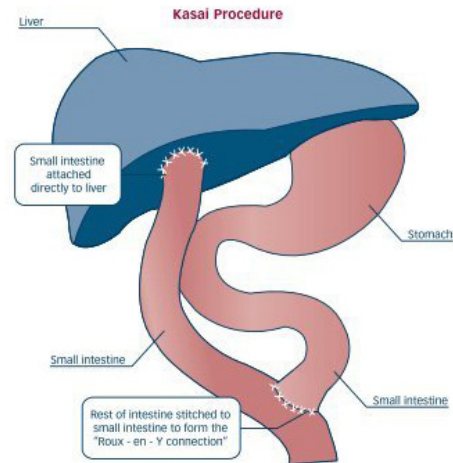
¿Qué causa la atresia biliar?

Se desconoce la causa de la AB. Lo más probable es que esté relacionada con influencias genéticas y ambientales, aunque actualmente se sabe poco. Se están realizando investigaciones para tratar de encontrar más respuestas.

¿Qué tan común es la atresia biliar?

La AB ocurre en uno de cada 8,000–20,000 nacimientos vivos. Es la razón más común por la cual los niños pequeños necesitan un trasplante de hígado. La mayoría de los niños que tienen AB nacen a término y con un tamaño normal.

La AB ocurre más comúnmente como un problema aislado, lo que significa que el niño no tiene otros problemas. Sin embargo, en aproximadamente el 15% de los niños con AB, existen otros defectos congénitos importantes. Estos pueden incluir enfermedad cardíaca congénita, posición anormal del intestino (llamada malrotación intestinal), poseer más de un bazo (llamado poliesplenía), ausencia de bazo, hígado en la línea media o posición incorrecta del hígado y el bazo (llamado situs inversus).



¿Cuáles son los síntomas y signos de la atresia biliar?

Los síntomas comunes de la AB son:

- análisis de sangre que muestra niveles elevados de bilirrubina, un producto de la descomposición de las células rojas de la sangre que causa la ictericia
- ictericia o color amarillento de la piel y de los ojos
- orina oscura, del color del té
- heces pálidas de color arcilla sin color marrón, amarillo, o verde

¿Cómo se diagnostica la atresia biliar?

Es importante diagnosticar la AB temprano, idealmente antes de que un niño cumpla los 60 días de nacido. Esto es porque el resultado a largo plazo depende de la edad que tiene el niño al hacerle la primera operación para tratar la AB. Por lo tanto, cualquier recién nacido mayor de dos semanas con ictericia o niveles anormales de bilirrubina, debe ser evaluado para la AB.

Las pruebas para la AB incluyen:

- **Ultrasonido abdominal:** esta es una forma sin dolor de observar el hígado, la vesícula biliar y los órganos circundantes utilizando ondas de sonido. El ultrasonido puede determinar el tamaño del hígado y también buscar otras causas de ictericia. Sin embargo, el ultrasonido no puede diagnosticar o excluir definitivamente la AB.
- **Estudio hepatobiliar (HIDA):** este estudio evalúa si la bilis puede fluir desde el hígado al intestino delgado. Al niño se le inyecta una pequeña cantidad de contraste radiactivo. Si el contraste llega a los intestinos, generalmente significa que el niño no tiene AB. Si no entra el contraste al intestino, se necesitarán más pruebas para determinar si el niño tiene AB.
- **Biopsia de hígado:** una biopsia es una pequeña muestra de tejido que los médicos pueden examinar. Para recolectar una biopsia del hígado, se le administra un anestésico al niño y se le hace una pequeña incisión en el abdomen. Luego se inserta una pequeña aguja en la incisión para recoger un pequeño trozo de tejido hepático.
- **Laparotomía exploratoria con colangiografía intraoperatoria:** esta operación es necesaria para confirmar un diagnóstico de AB. El cirujano inspecciona directamente el sistema de conductos, llamado árbol biliar, e inyecta contraste para ver si está bloqueado. Este proceso se llama colangiograma intraoperatorio. El cirujano también puede tomar una muestra de tejido o biopsia del hígado.

¿Cómo se trata la atresia biliar?

Una operación es el único tratamiento para la AB. La operación se llama hepatoportoenterostomía o procedimiento "Kasai". Durante la operación se elimina el sistema de conductos que no funciona correctamente. Luego se conecta un pedazo de intestino al hígado para que la bilis pueda fluir directamente del hígado al intestino.

Esta intervención es exitosa aproximadamente el 50% del tiempo (ver figura). Cuando la operación es exitosa,

la ictericia desaparece y los niveles de bilirrubina vuelven a la normalidad. A medida que la bilirrubina abandona el cuerpo, las heces recuperan su color marrón normal.

La operación tiene la mejor probabilidad de éxito cuando se realiza lo antes posible. Sin embargo, incluso con una operación temprana, muchos bebés con AB aún desarrollan cicatrización permanente en el hígado, llamada cirrosis. Es probable que estos niños necesiten un trasplante de hígado.

¿Qué se debe esperar después de la hepatoportoenterostomía (procedimiento de Kasai)?:

Los niños con AB en el primer año de vida necesitan medicamentos y nutrición especial. Muchas de estas terapias se pueden suspender más adelante si ya no hay ictericia y si el niño está creciendo bien.

Los medicamentos incluyen:

- antibióticos para evitar que una infección llegue al hígado (colangitis ascendente)
- ácido ursodesoxicólico (también llamado Actigall y ursodiol), que ayuda a que la bilis fluya y ayuda a proteger el hígado.
- suplemento de vitaminas, como las vitaminas A, D, E y K
- esteroides, los cuales a veces se administran después de la operación para disminuir la inflamación

Para los niños con AB, la nutrición y el crecimiento son la parte más importante de la atención médica a largo plazo. Debido a que los nutrientes pueden ser difíciles de absorberse, especialmente si el niño tiene ictericia, se pueden usar fórmulas especiales pre-digeridas. Las visitas de seguimiento periódicas son importantes para asegurarse de que el niño esté creciendo bien.

Para los niños que necesitan un trasplante de hígado, el hígado cicatrizado (cirrótico) se extirpa quirúrgicamente y se reemplaza con un hígado nuevo de un donante. Una persona viva, como un padre, un familiar o un amigo, puede donar una parte de su propio hígado, o el donante puede ser un donante fallecido.

La supervivencia de los niños con AB después del trasplante de hígado es excelente, con un 90% de supervivencia después de los 10 años de edad. Para obtener más información, visite nuestra página de trasplante de hígado.

Enlaces y fuente de información útiles

Fundación Americana del Hígado: Atresia Biliar:

<https://www.liverfoundation.org/for-patients/about-the-liver/diseases-of-the-liver/biliary-atresia/>

Centro Nacional de Información sobre Enfermedades Digestivas: Atresia Biliar:

<https://www.niddk.nih.gov/health-information/liver-disease/biliary-atresia>

Fuentes de información sobre atresia biliar disponibles en la tienda de aplicaciones:

LearnAboutBA es una aplicación útil de aprendizaje y enseñanza para padres, pacientes y proveedores de atención médica.

Datos breves

- La atresia biliar es un defecto congénito que causa el bloqueo del árbol biliar, que es son los conductos que permiten que la bilis pase del hígado a los intestinos.
- La atresia biliar ocurre en 1 de cada 8,000–20,000 nacimientos vivos.
- Se desconoce la causa de la atresia biliar, pero probablemente incluye factores genéticos y ambientales.
- Los análisis de sangre, estudios y procedimientos quirúrgicos pueden ayudar a diagnosticar la atresia biliar.
- El tratamiento para la atresia biliar incluye una operación, llamada “hepatopuertoenterostomía”, que debe realizarse lo antes posible.
- Después de la operación, se utilizan medicamentos y, a veces, fórmulas especiales para proteger al niño de infecciones y de otros problemas hepáticos y para asegurarse de que el niño crezca bien.
- El trasplante de hígado a menudo es necesario para los niños con atresia biliar porque el hígado puede cicatrizar y no funcionar correctamente.

Localice a un gastroenterólogo pediátrico

RECORDATORIO IMPORTANTE: Esta información de la Sociedad Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (NASPGHAN) está destinada únicamente a proporcionar información general educativa y no como una base definitiva para el diagnóstico o tratamiento en cualquier caso particular. Es muy importante que consulte a su médico acerca de su condición específica.



714 N Bethlehem Pike, Suite 300, Ambler, PA 19002 Phone: 215-641-9800 Fax: 215-641-1995 naspghan.org

Visítenos en Facebook en <https://www.facebook.com/NASPGHAN/>, síganos en

Twitter @NASPGHAN e Instagram #NASPGHAN

