



A través de sus diversos programas de estudios, la Red de Educación e Investigación de las Enfermedades Hepáticas en la niñez, se esfuerza por proporcionar información y apoyo a los individuos y familias afectadas por estas enfermedades.

ATRESIA BILIAR

¿Qué es la atresia biliar?

La Atresia Biliar es una inflamación de los conductos biliares fuera del hígado, que bloquea irreversiblemente el flujo de la bilis desde el hígado hacia el intestino delgado. La causa de la atresia biliar es desconocida. Se estima que la atresia biliar afecta 1 entre 8.000 a 15.000 nacimientos vivos en todo el mundo. La atresia biliar es la causa principal de la enfermedad crónica colestatica del hígado, en niños, y es una causa común de trasplante hepático.

¿Cuáles son los síntomas de la atresia biliar?

Los aspectos clínicos de la atresia biliar incluye, infantes con ictericia, deposiciones acolicas, orina oscura, hepatomegalia (agrandamiento del hígado) y bazoomegalia (agrandamiento del bazo). Otros síntomas pueden incluir prurito (comezón) y ascitis (presencia de líquido en el peritoneo).

¿Cómo se diagnostica la atresia biliar?

La identificación temprana de la atresia biliar es crucial así como el pronóstico es dependiente del tiempo de tratamiento. Hay numerosas pruebas que pueden sugerir el diagnostico de atresia biliar, pero solamente existe uno que es el más acertado y es el colagionograma intraoperativo. Antes de que este se realice, el infante es expuesto unos días, a pruebas de sangre, rayos X, y frecuentemente a una biopsia hepática, todos los cuales ayudan a determinar el verdadero diagnostico de atresia biliar. Por favor revise la sección de las Preguntas más Frecuentes, para una descripción detallada de estas pruebas.

¿Cómo se trata la atresia biliar?

Una vez que se ha diagnosticado la atresia biliar, se realiza un procedimiento quirúrgico conocido como procedimiento Kasai o hepatoportoenterostomia. Los conductos biliares obstruidos son removidos y una sección del intestino delgado es conectada directamente al hígado usando una anastomosis en Y de Roux, para iniciar el flujo de bilis directamente desde el hígado al intestino delgado. Si la hepatoportoenterostomia es exitosa, la ictericia desaparece y los niveles de bilirrubina retornan a lo normal. El color de la deposición retorna al color Amarillo, verde o café y el color pálido desaparece. Después de la hepatoportoenterostomia, generalmente se administran



antibióticos para prevenir la infección del hígado desde el intestino delgado. Para asegurar que la apropiada nutrición continúe, se proporcionan vitaminas soluble en grasa, ácido ursodesoxicólico (Actigall) y fórmulas pre digeridas especializadas.

¿Cuál es el pronóstico de los infantes diagnosticados con atresia biliar?

La posibilidad de éxito del procedimiento Kasai es más alta si se hace antes de los 2 meses de edad. Casi todos los infantes diagnosticados con atresia biliar recibirán el procedimiento Kasai. La única excepción son los infantes que tienen enfermedad hepática avanzada al tiempo del diagnóstico. Aquellos niños que no son diagnosticados hasta los 3-4 meses, a menudo son enlistados para trasplante del hígado, sin tener el procedimiento de Kasai. Sin embargo aun con intervención temprana, la fibrosis del hígado puede continuar, resultando en cirrosis. Antes de que el Kasai fuera desarrollado, los niños no sobrevivían al diagnóstico de atresia biliar. Un trasplante de hígado será requerido si el hígado fibroso deja de funcionar. Alrededor de la mitad de los infantes que tienen el procedimiento Kasai, igual necesitarán trasplante del hígado a los tres años de edad. Alrededor de un cuarto inicialmente eliminará la ictericia, pero probablemente necesitarán un trasplante de hígado en la adolescencia, debido a la lenta y progresiva cirrosis. Solamente un cuarto de estos niños que inicialmente tuvieron el procedimiento Kasai, sobrevivirá hasta los 20 años sin necesitar un trasplante de hígado. Aunque el trasplante del hígado es un procedimiento quirúrgico mayor requiriendo inmunosupresión de por vida, esta cirugía salvadora de vidas, ha mejorado marcadamente el rango de sobrevivencia de infantes y niños con atresia biliar.