

# Atresia biliar

## ¿Qué es atresia biliar?

Atresia biliar (AB) es un proceso inflamatorio de causa desconocida que afecta los conductos biliares. Produce obstrucción del sistema de drenaje (árbol biliar) del hígado al intestino.

## ¿Qué tan común es la atresia biliar?

La AB ocurre en uno de 8,000-20,000 nacidos vivos. Es la indicación principal para trasplante de hígado en niños. Más comúnmente, la AB ocurre como un problema aislado. La mayoría de niños que presenta AB son a término y de tamaño normal al nacer. Signos comunes de AB son ictericia (piel y ojos de color amarillo), orina de color de té oscuro y deposiciones color arcilla pálida (deposiciones sin pigmento).

En algunos (15-30%), la AB ocurre con varios otros defectos importantes al nacimiento. Éstos pueden incluir enfermedad congénita del corazón, mal rotación intestinal (posición anormal del intestino), poliesplenía (más de un bazo), ausencia de bazo, hígado en la línea media, o situs inversus (hígado y bazo en posición anormal). Dependiendo de los defectos congénitos asociados, se pueden usar otros términos tales como: AB embrionaria o síndrome de malformación esplénica con AB o heterotaxia.

## INSTRUCCIONES ESPECÍFICAS

## ¿Cómo se diagnostica la atresia biliar?

Es importante hacer un diagnóstico temprano de AB. Esto es porque el resultado a largo plazo depende de la edad de la intervención quirúrgica inicial (procedimiento de Kasai). Por consiguiente, a cualquier recién nacido mayor de dos semanas con ictericia se le debe hacer un examen de sangre para ver si hay problemas con el hígado. Si es así, probablemente se harán otros exámenes. Éstos pueden incluir:

### Ultrasonido abdominal:

Un método indoloro de observar el hígado, vesícula y órganos circundantes usando ondas sonoras.

### Gamagrafía hepatobiliar (HIDA Scan):

Este examen ayuda a determinar si la bilis puede fluir del hígado al intestino delgado. Una pequeña cantidad de colorante radiactivo se inyecta a través de una vena. Si el colorante se ve en el intestino, entonces el sistema de drenaje está abierto y no hay AB. Si nada de colorante llega al intestino, se necesitan estudios adicionales para confirmar el diagnóstico de AB



**Biopsia de hígado:** Al niño se le da un anestésico y se hace un pequeño corte en la parte inferior de las costillas del lado derecho. Luego se pasa una pequeña aguja a través del corte y se toma un pequeño pedazo de tejido del hígado para estudiarlo al microscopio.

**Laparotomía exploratoria:** El diagnóstico de AB se confirma durante la cirugía. El cirujano puede inspeccionar directamente el árbol biliar (sistema de drenaje) e inyectar el colorante para ver si hay una obstrucción. El cirujano también puede tomar una muestra de tejido del hígado.

## ¿Cómo se trata la atresia biliar?

La cirugía es el único tratamiento para la AB. La operación se llama hepatoporto-enterostomía o procedimiento de Kasai. En esta operación, se retira el sistema de drenaje dañado y se conecta el intestino al hígado con la intención de que la bilis fluya de nuevo. Cuando la operación tiene éxito, la ictericia desaparece y el nivel de bilirrubina (la sustancia amarillo-pardusca encontrada en la bilis cuando el hígado metaboliza la bilirrubina) retorna a lo normal. Cuando la bilirrubina sale del cuerpo, da a las deposiciones su color castaño normal.

# Atresia biliar Continuado

La operación tiene la mejor oportunidad de éxito cuando se hace lo más pronto posible. Sin embargo, incluso con cirugía temprana, muchos bebés con AB desarrollan cirrosis del hígado (cicatrización permanente del hígado). Es probable que, en algún momento, estos niños requieran trasplante de hígado.

## ¿Qué debe esperar Ud. después de la Hepatopuertoenterostomía?

Los niños con AB en el primer año de vida toman varias medicinas y nutrientes especiales. Se les da antibióticos para prevenir que una infección llegue al hígado (colangitis ascendente). Debido a que puede ser difícil que los nutrientes se absorban sin la vesícula y particularmente si la ictericia está presente, se usan fórmulas especiales predigeridas. También se dan complementos de las vitaminas A, D, E y K. Después de la cirugía pueden darse también esteroides para ayudar a disminuir la inflamación. El ácido ursodesoxicólico, un ácido biliar bueno, se da para ayudar al flujo de bilis y para proteger al hígado. Después de la infancia, muchas de estas terapias se detienen si no hay ictericia y el niño está creciendo bien. Para todos los niños con AB, la nutrición y el crecimiento son la parte más importante del tratamiento a largo plazo por el especialista médico.

## Trasplante de hígado

Para niños que necesiten un trasplante de hígado, se retira el hígado cirrótico y se pone quirúrgicamente un nuevo hígado de un donante. El donante puede ser un donante fallecido o un pariente vivo, lo que quiere decir que un padre o un familiar puede donar un pedazo de su propio hígado. La supervivencia de niños con AB después del trasplante de hígado es excelente, con un 90% de sobrevivientes después de los 10 años de edad.

*Para obtener mayor información, visite el sitio web de la Fundación Americana del Hígado en [www.liverfoundation.org](http://www.liverfoundation.org) y bajo "Enfermedades del hígado y temas relacionados" revise "Atresia Biliar".*

**RECORDATORIO IMPORTANTE:** Esta información de la Asociación Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátricas (NASPGHAN) como tiene la intención de brindar información general y no como base definitiva para diagnóstico o tratamiento en ningún caso en particular. Es sumamente importante que consulte a su médico sobre su condición específica.

