



# TERAPÉUTICA DE LA ATRESIA BILIAR EN NEONATOS



Judit Darías Mesa, juditdar@ucm.es  
Grado en Farmacia. Facultad de Farmacia. Universidad Complutense de Madrid.  
Trabajo de Fin de Grado. Madrid, 19 de Febrero de 2019.

## INTRODUCCIÓN:

La atresia biliar es una enfermedad progresiva grave, idiopática y fibroobliterante del árbol biliar intra- y extrahepático. El resultado final del proceso inflamatorio, es la obstrucción de los conductos biliares, producción de daño hepático que da lugar fallo hepático. Es una enfermedad rara que únicamente cursa en el periodo neonatal. Es de etiología desconocida y la incidencia es baja, aproximadamente 1 de cada 15.000 a 19.000 nacidos vivos. Es mas frecuente en el sexo femenino y en países asiáticos. Es la principal indicación de trasplante hepático pediátrico (40 a 50%). Por todo ello su detección precoz es importante para el diagnóstico y tratamiento.

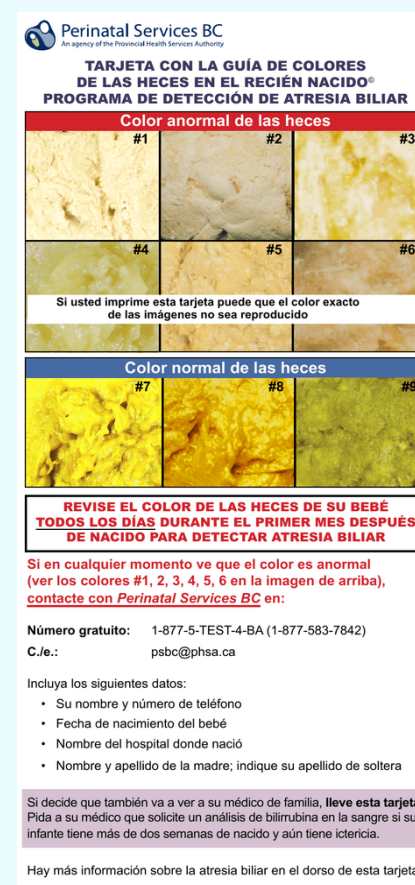
## PATOGENIA:

Los neonatos nacen a término, con el peso adecuado y sin ningún signo o síntoma. Los síntomas aparecen a las 2-8 semanas:

- **ICTERICIA**
  - Hiperbilirrubinemia { BT >20% → Hepatomegalia → Fibrosis
  - BC >2mg/dl → Esplenomegalia → Cirrosis
- Heces acólicas
- Coluria
- Hipertensión Portal
- Fallo hepático → Muerte a los 2 años

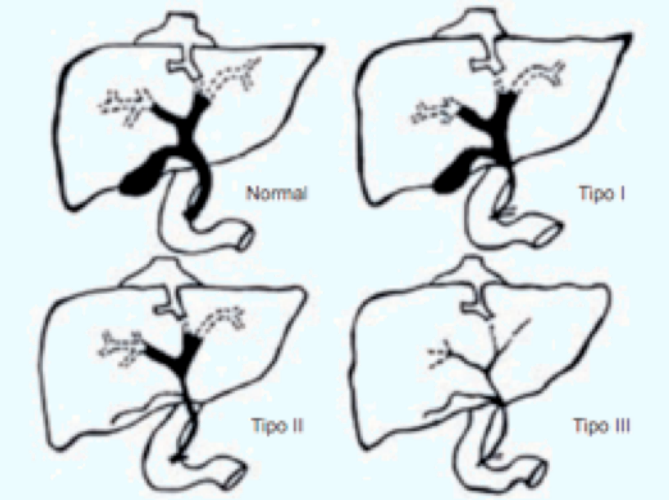
## DIAGNÓSTICO:

- Estudio de coloración de heces
- Estudios de laboratorio
- Ecografía abdominal: aparición del "cordón triangular"
- Gammagrafía hepatobiliar: utilización de marcadores radioactivos para observar el flujo biliar
- Biopsia hepática:
  - Colestasis
  - Proliferación ductal
  - Fibrosis portal
- Colangiograma: prueba final de diagnóstico
- CPRE (colangiopancreatografía retrógrada): herramienta diagnóstica con alta especificidad y sensibilidad que previene laparotomías diagnósticas



## TIPOS DE ATRESIA:

- Fetal o embrionaria (10-20%): asociada a malformaciones → BASM (malformación esplénica de la atresia biliar)
- Perinatal o Postnatal (70-80%):
  - Tipo I: obstrucción del conducto biliar común
  - Tipo II: obstrucción a nivel del hilo hepático
  - Tipo III: obstrucción del árbol biliar
- Atresia biliar asociada a citomegalovirus (CMV)
- Atresia biliar quística.



## OBJETIVOS:

La finalidad de este trabajo es llevar a cabo una revisión bibliográfica de las terapias llevadas a cabo en la atresia biliar, centrada en la importancia de la portoenterostomía de Kasai como terapia principal de la enfermedad.

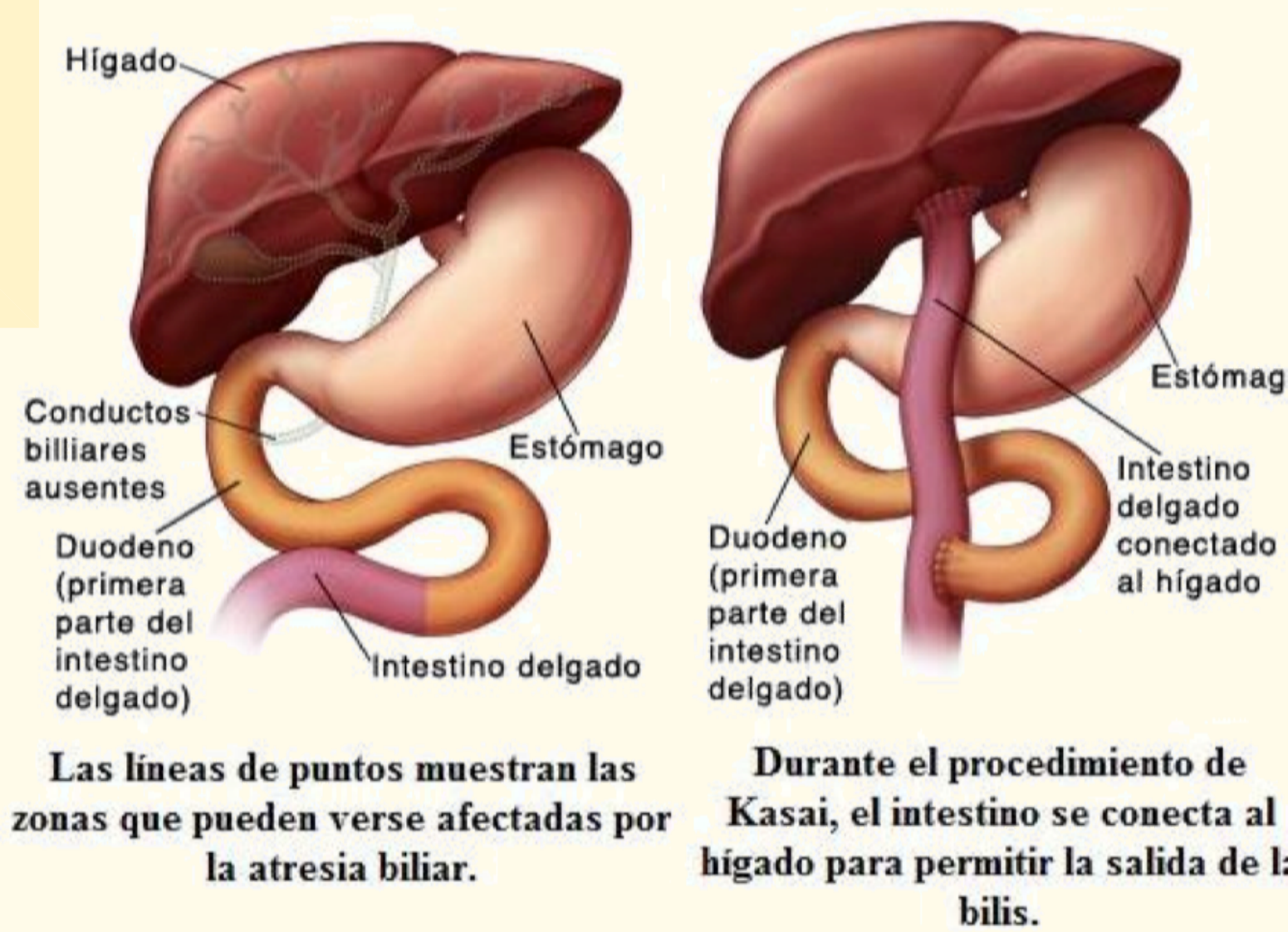
## METODOLOGÍA:

Para llevar a cabo este trabajo se ha realizado una revisión bibliográfica utilizando diversas bases de datos científicas entre las que destacan Pubmed, Medline, Intranet, Scielo, Intranet, Google Scholar

# TRATAMIENTO: PORTOENTEROSTOMÍA DE KASAI (KPE)

## ¿QUE ES?

Es el tratamiento quirúrgico de primera línea para la atresia biliar. Se realiza para restablecer el flujo de bilis desde el hígado hasta el intestino delgado proximal mediante una anastomosis en Y de Roux del yeyuno.



## RESULTADOS:

- Niveles de BC <2mg/dl.
  - 50% normalización a los 3-6 meses.
- Supervivencia nativa del hígado a 5 años entre el 30-60%.
- 20% con hígado nativo hasta edad adulta.
- Media de hígado nativo entre 7 y 9,6 años.
- 80% requiere trasplante a los 10 años.

## INDICACIÓN:

Cuando la intervención es exitosa; se prolonga la supervivencia nativa del hígado lo que supone retrasar la indicación de trasplante hasta la infancia, adolescencia e incluso la adultez. El crecimiento del niño reduce las complicaciones técnicas y quirúrgicas del trasplante y hace que sea mas fácil conseguir donantes.

## COMPLICACIONES POST OPERATORIAS:

- Lagunas biliares
- Colangitis
- Fibrosis
- Cirrosis
- Hipertensión portal
- Alteración de la función hepática

## TRATAMIENTO POST OPERATORIO:

- Antibióticos
- Glucocorticoides
- Acido ursodeoxicólico (UDCA)
- Fenobarbital
- Terapia antiviral
- Suplementación con vitaminas liposolubles
- Nutrición

## FACTORES PRONÓSTICOS:

• Edad del paciente: es el factor más importante. La edad muy temprana o muy tardía conllevan a peor pronóstico y aparición de complicaciones. La edad ideal de la operación es entre los 51 y 60 días de vida.

Edad (días)	% aclaramiento	% supervivencia	% colangitis
<40	46,4%	42,8%	46,4%
41-50	58,9%	55,4%	41,1%
51-60	75,7%	62,1%	33,8%

• Forma anatómica de la atresia. El tipo de atresia influye en el pronóstico del paciente tras la operación. La atresia con peores resultado tras KPE es la asociada a CMV, mientras que la que mejor pronóstico presenta es la atresia biliar quística.

Edad (días)	AB quística	AB con CMV	AB con malformaciones
<40	75% (3/4)	25% (1/4)	25% (1/4)
41-50	72,7% (8/11)	50% (5/10)	50% (7/4)
51-60	100% (4/4)	76,2% (16/21)	77,8% (14/18)

- Estado previo del hígado
- Estenosis de los ductos biliares
- Malformaciones esplénicas asociadas (BASM)
- Experiencia del cirujano: la experiencia quirúrgica da lugar a mejores resultados tras la operación.

n	Periodo (años)	% depuración	% supervivencia
92	1997-2006	66,7%	62,5%
150	2007-2016	75,5%	64%

## TRASPLANTE DE HÍGADO:

El 80% de los pacientes con atresia biliar, necesitarán un trasplante a lo largo de su vida. Tras KPE un 40% de los pacientes no presenta un drenaje correcto y por ello son derivados a trasplante antes del año de vida. Los resultados de trasplantes mejoran con la edad y se evitan los efectos nocivos de un trasplante en niños pequeños. Estudios han demostrado que el trasplante a una edad más avanzada es mejor para la supervivencia del mismo. Por ello la KPE es la primera opción de tratamiento. Las KPE con fallo hepático tardío tienen efecto protector en la supervivencia del trasplante dado que tienen menos de posibilidades de ser retrasplantados y de fallecer. Las KPE con fallo hepático precoz tienen un efecto negativo en la supervivencia del trasplante. Se observó que las complicaciones de la operación son determinantes en la supervivencia del hígado nativo y el requerimiento del trasplante.

## CONCLUSIÓN

- ✓ La atresia biliar es una enfermedad poco común, el diagnóstico precoz sigue siendo un factor positivo muy importante para el tratamiento y por ello es necesario implantar medidas de screening.
- ✓ La operación de Kasai da lugar a mejores resultados a los 51-60 días de vida, pero aún hay que seguir con estudios y mejorar la técnica.
- ✓ El trasplante de donantes pediátricos es escaso, por lo que sería conveniente concienciar sobre la donación de órganos.
- ✓ La experiencia de los cirujanos y las nuevas técnicas y avances científicos supondrán en el futuro un mejor pronóstico para estos pacientes con atresia biliar.

## BIBLIOGRAFÍA:

- Crehuet Gramatyka D, Navarro Rubio G. (2016) Manejo terapéutico de la atresia de vías biliares. Rev Pediatr Aten Primaria.18:e141-e147.
- Ramonet M, Ciocca M, Alvarez F. (2014). Atresia biliar: una enfermedad grave. Archivos argentinos de pediatría, 112(6), 542-547. 2. Pakarinen MP, Rintala RJ.(2011) Surgery of biliary atresia. Scand J Surg;100:49-53. 3.
- Sáez J, Almeida J, Gana J, Vuletin J, Pattillo J. (2017). Seguimiento de pacientes con atresia biliar: cirugía tardía y desarrollo de lagunas biliares. Revista chilena de pediatría, 88(5), 629-634.