Caso clínico. Gastroenterología, nutrición y obesidad

Conocer para sospechar: atresia de vías biliares extrahepáticas

Rocío Moreno Novillo[a], Begoña Pérez Moneo[a], Alicia Ruiz[b], Lorena Fernández Tomé[c], Anne Miren Andrés[c], María Loreto Hierro[c]

[a]Hospital Infanta Leonor. Madrid. España • [b]CS Alcázar I. Alcázar de San Juan. Ciudad Real. España • [c]Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Publicado en Internet:
14-junio-2021

Rocío Moreno Novillo:
rocimn90@gmail.com

INTRODUCCIÓN

La atresia de vías biliares es una colangiopatía inflamatoria obliterante progresiva que afecta al árbol biliar del lactante pequeño. La etiología no está clara y tiene una incidencia en España de 1:14 000 recién nacidos. La clínica incluye ictericia progresiva que no remite, coluria, hipocolia/acolia y hepatoesplenomegalia variable. La analítica presenta datos inespecíficos de colestasis (bilirrubina directa y GGT alta y leve elevación de transaminasas) y la ecografía abdominal puede revelar anormalidades de la vesícula. El diagnóstico de certeza se establece con colangiografía intraoperatoria realizada en centros especializados por un equipo experimentado. Sin tratamiento evoluciona a cirrosis, insuficiencia hepática y muerte en los dos primeros años, siendo la principal causa de trasplante hepático pediátrico. La posibilidad de restablecer flujo biliar con el procedimiento de Kasai (interposición de un asa intestinal en Y entre el hilio hepático y el intestino) disminuye progresivamente pasada la octava semana de vida, cobrando especial importancia el diagnóstico precoz.

CASO CLÍNICO

Embarazo controlado sin alteraciones, cesárea electiva, con peso de 3780 g y *screening* metabólico normal, sin antecedentes familiares relevantes. Recién nacida mujer que ingresa a los 4 días por ictericia, con aumento de bilirrubina directa sin alteración glucémica ni de la coagulación. A los 10 días comienza con heces acólicas. Se realiza estudio ampliado de causas de colestasis neonatal incluyendo urocultivo, serologías, citomegalovirus, alfa-1-antitripsina, hormonas tiroideas, ecocardiograma, clotest, ácidos biliares en orina; todas ellas sin alteraciones. La ecografía abdominal no presenta datos de atresia. Se inicia tratamiento con ácido ursodeoxicólico y vitaminas liposolubles. Ante la elevación progresiva de la bilirrubina directa e hipertransaminasemia (bilirrubina total 4,9 mg/dl, directa 3,6 mg/dl, GOT 115, GPT 59, GGT 412) se traslada a centro referente en hepatología infantil. Allí la ecografía abdominal aprecia una vesícula pequeña e irregular y signo de la cuerda. Se realiza laparotomía exploradora con colangiografía a los 33 días de vida, que confirma el diagnóstico y se realiza procedimiento de Kasai.

COMENTARIOS

Actualmente en España no existe un programa de cribado establecido, por lo que es importante un alto índice de sospecha entre los pediatras, especialmente de Atención Primaria durante las revisiones del niño sano. Para ello se debe preguntar directamente la presencia de acolia y realizar un estudio de bilirrubina directa (>1 mg/dl) en los niños con ictericia de más de 15 días de vida. Si alguna está presente, es importante derivar a un centro experimentado para completar estudio, tratamiento y seguimiento adecuados.

CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

Cómo citar este artículo: Moreno Novillo R, Pérez Moneo B, Ruiz A, Fernández Tomé L, Miren Andrés A, Loreto Hierro M. Conocer para sospechar: atresia de vías biliares extrahepáticas. Rev Pediatra Aten Primaria Supl. 2021;(30):172.