

## INFORME DE CASO

### Atresia de vías biliares. Presentación de dos casos

Dra. Aliuska Salazar Creagh<sup>1</sup>, Dra. Yadira Álvarez Rigual<sup>2</sup>, Dra. María del Rosario Monner Romero<sup>3</sup>, Dra. Yacenia Sánchez Salcedo<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Especialista de I Grado en Gastroenterología y Medicina General Integral. Instructor. Hospital Pediátrico "General Pedro Agustín Pérez". Guantánamo. Cuba.

<sup>2</sup> Especialista de II Grado en Pediatría. Asistente. Máster en Atención Integral al Niño. Hospital Pediátrico "General Pedro Agustín Pérez". Guantánamo. Cuba.

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Gastroenterología. Instructor. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba.

<sup>4</sup> Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor. Hospital Pediátrico "General Pedro Agustín Pérez". Guantánamo. Cuba.

---

### RESUMEN

Se presentan dos pacientes con edad pediátrica atendidos en el Hospital Pediátrico "General Pedro Agustín Pérez" de Guantánamo durante el año 2011, donde luego de efectuarse evaluación clínica se les diagnostica atresia de vías biliares. Se encontraron signos clínicos y radiológicos evidentes de la enfermedad. Se les realiza tratamiento quirúrgico y actualmente se encuentran bajo tratamiento médico.

**Palabras clave:** vesícula biliar, íctero, vitamina K

---

### INTRODUCCIÓN

La vesícula biliar y los conductos biliares son estructuras encargadas de conducir y liberar bilis en respuesta al alimento, especialmente las grasas.

La vesícula biliar es un saco ubicado debajo del hígado. Esta almacena y concentra la bilis producida por el hígado, la cual llega al intestino delgado a través de los conductos biliares a nivel de la segunda porción

del duodeno y regula su excreción por el esfínter de Oddi ubicada en la ampolla de Vater.<sup>1</sup>

Las principales causas de enfermedad obstructiva grave en niños se originan en las vías biliares como las atresias biliares extrahepáticas (conductos hepatobiliares, conducto hepático común, colédoco, y vesícula biliar) y las colestasis intrahepáticas familiares, produciendo consecuentemente afección del parénquima hepático en edad temprana.<sup>2</sup>

Es la causa más frecuente de ictericia neonatal obstructiva extrahepática y la causa más frecuente de trasplante hepático pediátrico de forma aislada. Ocurre en uno de cada 8 000 nacidos vivos. No es hereditaria y se desconoce su etiología. Aparece en las primeras cuatro semanas de vida con ictericia progresiva y acolia.

La hepatomegalia es de aparición precoz y su consistencia aumentada. La esplenomegalia es progresiva a partir del mes de edad por la hipertensión portal. La cirrosis biliar secundaria es la evolución de este cuadro y el paciente no tratado puede fallecer entre los 6 meses y los tres años de edad.<sup>3</sup>

La atresia de la vía biliar es un obstáculo para que la bilis llegue al intestino ocasionando graves problemas hepáticos; la atresia es un proceso inflamatorio progresivo que empieza casi inmediatamente después del nacimiento y que afecta la vía biliar extrahepática estrechándola o desapareciéndola de forma tal que impide que la bilis, importante factor de digestión para los lípidos, pueda llegar al duodeno causando un enorme deterioro de las células hepáticas hasta producir cirrosis.<sup>4</sup>

## **PRESENTACION DEL CASO 1**

Nombre: E.T.E

Edad: 2 meses.

Sexo: Masculino.

*Antecedentes prenatales:* Madre adulta joven (35 años) con bajo nivel, técnico medio, casada, deficientes condiciones sociales y económicas, G9 P2 A7, anemia durante el embarazo.

*Antecedentes natales:* Parto eutócico, pretérmino, bajo peso. Peso 2335 g, Talla 49 cm

*Antecedentes postnatales:* Lactancia materna exclusiva, ictero prolongado, caída del cordón umbilical a los 10 días, con seguimiento por personal de salud adecuado, no ingresos anteriores.

*Antecedentes patológicos familiares (A.P.F.):* Hipertensión arterial en abuela materna.

*H.E.A:* Lactante de 2 meses, procedente de área urbana, el mismo es llevado a Cuerpo de Guardia por la madre por presentar coloración amarillenta de la piel desde el nacimiento, acompañado de deposiciones de color blanquesinas hace más o menos un mes, por tal motivo acude a interconsulta de Pediatría del área donde es remitido a cuerpo de guardia y se decide su ingreso para mejor estudio y tratamiento.

*Examen físico (hallazgos positivos):*

Ictero xxxx. En piel y mucosas.

Evaluación nutricional: 3-10p      Peso: 4.3 kg      Talla: 56 cm

Peso/T: 3-10p

T/E: 3p

P/E: 3p

C.B: 3p

*Estudios de laboratorio:*

Hemoglobina: 129 g/L

Eritrosedimentación: 15 mm/h

Heces fecales: No se observa

TGP 135 U/L      TGO 281 U/L

Colesterol: 2.6 mmol/l

Triglicéridos: 1.2 mmol/l

Citurgia Lcos 20000 x ml

Hematíes: 10000 x ml

Cilindros 0 x ml

Glicemia 3.0 mmol/L

Coagulograma completo: TS 1.30

Conteo plaquetas  $200 \times 10^9/l$

TC: 5      TPC: 14      P: 17      K: 36

Coágulo retráctil

*Ultrasonido abdominal:* A pesar de permanecer 4 horas en ayuna no se visualiza vesícula. Hígado con hepatomegalia de 2 cm con discreto aumento de ecogenicidad. No dilatación de vías biliares. Páncreas y bazo de tamaño y textura conservados, ambos riñones con buena relación córtico medular (RCM) sin ectasia ni litiasis.

Nombre: O.T.D  
Edad: 2 meses.  
Sexo: Masculino.

*Antecedentes prenatales:* Madre adolescente (19 años) con bajo nivel, preuniversitario terminado, casada, deficientes condiciones sociales y económicas, G3 P1 A2, anemia durante el embarazo, sepsis vaginal en el primer trimestre.

*Antecedentes natales:* Parto eutócico, a término, normopeso. Peso 3000 g, Talla 50 cm

*Antecedentes postnatales:* Lactancia materna exclusiva, íctero prolongado, caída de cordón umbilical a los 6 días, con seguimiento por personal de salud adecuado, no ingresos anteriores.

*Antecedentes patológicos familiares (A.P.F):* No refiere.

*H.E.A:* Lactante de 2 meses, procedente de área urbana, el mismo es llevado a cuerpo de guardia por la madre por presentar coloración amarillenta de la piel desde el nacimiento, por tal motivo acude a interconsulta de Pediatría del área donde es remitido a cuerpo de guardia y se decide su ingreso para mejor estudio y tratamiento.

Durante el ingreso comienza a presentar deposiciones de color blanquesinas por lo que se decide su interconsulta con Gastroenterología.

*Examen físico (hallazgos positivos):*

Ictero xxxx. En piel y mucosas.  
Evaluación nutricional: 3-10p      Peso: 4.3 kg      Talla: 54 cm  
P/T: 10-25p  
T/E: 10p  
P/E: 10-25p  
C.B:10-25p

*Estudios de laboratorio:*

Hemoglobina: 108 g/L  
Eritrosedimentación: 12 mm/h  
Heces fecales: No se observa.  
TGP 295 U/L      TGO 311 U/L  
Colesterol: 7.8 mmol/l  
Triglicéridos: 2.4 mmol/l  
Cituria Leucocitos: 10000 x ml

Creatinina: 44.2 mmol/l  
Hematíes: 0 x ml  
Bilirrubina D: 9.7 mmol/l  
Cilindros: 0 x ml  
T 34.9 mmol/l  
Glicemia: 5.0 mmol/  
Fosfatasa alcalina: 4 753 U/l  
Urocultivo + 100000 colonias Enterobacter

Ultrasonido abdominal: A pesar de permanecer 4 horas en ayuna no se visualiza vesícula. Hígado con hepatomegalia de 2 cm con discreto aumento de ecogenicidad. No dilatación de vías biliares. Páncreas y bazo de tamaño y textura conservados, ambos riñones con buena RCM sin ectasia ni litiasis.

Pacientes que teniendo en cuenta exámenes físicos y resultados de los estudios de laboratorio se les diagnostica atresia de vías biliares.

Se les pone tratamiento con oligoelementos, suplemento de vitaminas y son remitidos a Holguín para tratamiento quirúrgico.

## **DISCUSIÓN DE LOS CASOS**

La atresia de la vía biliar era una condición fatal hasta antes del trabajo pionero del profesor Morio Kasai en el Hospital Universitario de Tohoku en Sendai, Japón, entre los años 1950 y 1960 para desarrollar la operación que lleva su nombre, en un intento por permitir a pequeños canalículos biliares intrahepáticos el paso de bilis al intestino, técnica que fue posteriormente modificada por el profesor Keijiro Suruga en el Hospital de la Universidad de Juntendo en Tokio, a finales de los años 60's.<sup>5</sup>

El síndrome de hepatitis neonatal idiopática tiene considerables coincidencias clínicas con la atresia de vías biliares extrahepática. El estudio de la biopsia hepática es esencial para establecer la distinción entre hepatitis neonatal y colangiopatía identificable.<sup>6</sup>

Los lactantes con atresia biliar extrahepática desarrollan el cuadro de colestasis neonatal. La atresia biliar extrahepática se presenta en uno por cada 10 000 nacimientos; se afectan todas las razas. El sexo femenino resulta ser el mayormente afectado. No es hereditaria.

La etapa perinatal transcurre sin mayores particularidades, sólo comienza a sospecharse alteraciones con la prolongación de la ictericia

fisiológica del recién nacido. Debe crear alerta en los servicios médicos cualquier neonato con ictericia después de los 14 días de vida.<sup>7</sup>

La ictericia es progresiva. El prurito es intenso y va incrementándose. La orina es oscura y las heces pálidas, aunque algo de pigmento puede alcanzar el intestino, presumiblemente a través de las secreciones intestinales fundamentalmente en las etapas iniciales o cuando existen obliteraciones incompletas o en evolución, momento en el cual las heces pueden ser normales o solo intermitentemente pigmentadas.

La hepatomegalia se hace evidente desde los primeros días, sin embargo, el bazo puede ser normal inicialmente y luego aumentar de tamaño a medida que se desarrolla la hipertensión portal. Otras manifestaciones de la disfunción hepática severa pueden hacerse manifiestas.<sup>8</sup>

Las transaminasas no suelen superar las 300 UI/l. El niño permanece bien nutrido durante los 2 primeros meses, para después de caer, falleciendo en torno a los 3 años de edad. El colesterol puede presentar valores elevados, con aparición de xantomas. La esteatorrea mantenida puede provocar osteomalacia. Se ha detectado en algunos casos fotosensibilidad cutánea.<sup>9</sup>

La muerte se debe fundamentalmente a infecciones intercurrentes, insuficiencia hepática o hemorragia por déficit de vitamina K o várices esofágicas. La ascitis es de aparición tardía y terminal.<sup>10</sup>

Una vez establecida la posibilidad de una atresia biliar será necesario realizar una colangiografía para confirmar el sitio de la obstrucción y dirigir apropiadamente los intentos de tratamiento quirúrgico.<sup>11</sup>

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Alagille D. Extrahepatic Biliary atresia. *Hepatology*. 2008; 4(1):7S-10S.
2. Castañeda Guillot C, Frago T. La laparoscopia en el diagnóstico de las malformaciones en vías biliares extrahepáticas en el niño. *Rev Cubana Pediatr*, 2010; 56:211-20.
3. Deller SE, Ballistreri W. Neonatal Cholestasis. In: Walker A, Durie P, Hamilton R, Walker-Smith JA, Watkins JB, editors. *Pediatric Gastrointestinal Disease*. Hamilton: Ontario, BC Decker; 2009. p. 880-94.
4. Frago T, Barrios B, Castañeda C, Cendan A, Shumkov-Nikolov G, Sagaró E. Valor de la determinación del Fenotipo del sistema Pi en la deficiencia de alfa-1-AT. *Rev Cubana Pediatr*. 2007; 58(3):315-21.

5. Fragoso T, Castañeda C, Barrios B, Cendán A, Shumkov-Nikolov G, Sagaró E. La deficiencia de alfa-1-antitripsina como causa de enfermedad hepática en la infancia. *Rev Cubana Pediatr.* 2008; 61(4):563-69.
6. Gremse DA, Balistreri WF. Neonatal Cholestasis. In: Lebenthal E, editor. *Textbook of Gastroenterology and Nutrition in Infancy.* New York: Raven Press; 2009. p. 909-48.
7. Alagille D, Odievre M, Gautier M, Dommergues JP. Hepatic ductular hypoplasia associated with characteristic facies, vertebral malformations, retarded physical, mental and sexual development and cardiac murmur. *J Pediatr.* 2008; 86: 63-71.
8. Castañeda C, Fragoso T, Grá B, Guerra L, Castellanos O, Trujillo ME. El Síndrome de Alagille en Cuba. Informe de 9 casos. *GEN.* 2008; 46: 341-46.
9. Escobar MP, García E, Castañeda C, Grá B. Alagille's syndrome in members of a family. *JPGN.* 2007; 31(supp2):S110.
10. Frauca Remacha E, Muñoz Bartolo G. Colestasis en el lactante. En: *Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. SEGHP.* Madrid: Ergon; 2008. p.433-47.
11. Jara P. Hepatopatías pediátricas. En: Berenguer Editor. *Tratamiento de las enfermedades hepáticas y biliares.* La Puerta J. Madrid: Elba, 2010. p. 535-49.
12. Manzanares López-Manzanares J, Medina Benítez E. Colestasis en el recién nacido y lactante. Orientación diagnóstica. *An Pediatr.* 2008; 58(2):162-7.
13. Roberts EA. The Jaundiced baby. En: Kelly DA Editor. *Diseases of the liver and biliary system in children.* Oxford: Blackwell Science Ltd; 2008. p.11-45.
14. Ruiz Sanz JI. Errores innatos de la biosíntesis de los ácidos biliares. En: Sanjurjo P, Baldellou A, editores. *Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades metabólicas hereditarias.* Madrid: Ergon; 2009. p.365-73.

**Recibido:** 2 de mayo de 2012

**Aprobado:** 18 de mayo de 2012

**Dra. Aliuska Salazar Creagh.** Hospital Pediátrico "General Pedro Agustín Pérez". Guantánamo. Cuba. Email: [yarigual@infosol.gtm.sld.cu](mailto:yarigual@infosol.gtm.sld.cu)