

# Diagnóstico oportuno de la atresia de vías biliares y otros síndromes colestáticos

Cor. M.C. Reynaldo de Jesús **Michel-Aceves,\***

Mayor M.C. Edgar Augusto **Cardosa-Garza,\*\*** Mayor M.C. Óscar **Aguirre-Félix\*\*\***

Área de Pediatría, Hospital Central Militar, Ciudad de México.

## RESUMEN

La atresia biliar es el resultado de una fibrosis y obliteración progresiva de las vías biliares intra y extrahepáticas, este padecimiento es particularmente pediátrico ya que ocurre principalmente entre la segunda y la cuarta semanas de vida y es la causa principal de cirrosis y de hepatopatía mortal durante el primer año de vida, así como la indicación más común de trasplante hepático en niños.

**Palabras clave:** Atresia biliar, vías biliares, atresia, cirrosis.

## *Early diagnosis of biliary atresia and other cholestatic syndromes*

## SUMMARY

Biliary atresia is the result of progressive fibrosis and obliteration of intra and extrahepatic bile ducts, this condition is particularly pediatric and occurs mainly between the second and fourth weeks of life and is the leading cause of liver cirrhosis and fatal within the first year of life, and the most common indication for liver transplantation in children.

**Key words:** Biliary atresia, biliary atresia, cirrhosis.

La atresia biliar es la consecuencia de una fibrosis y obliteración progresiva de las vías biliares intra y extrahepáticas de la que hasta el momento no se conoce una causa específica es un padecimiento eminentemente pediátrico que ocurre entre la segunda y la cuarta semana de vida, se caracteriza por ictericia persistente y evacuaciones acólicas, es la causa principal de cirrosis y de hepatopatía mortal durante el primer año de vida, así como la indicación más común de trasplante hepático en niños.<sup>1</sup>

El tratamiento estándar actual es secuencial, realizando como primer paso una porto entero anastomosis (cirugía de Kasai) al momento del diagnóstico y en una segunda etapa realizar un trasplante hepático para los pacientes que progresen a cirrosis y falla hepática, la cual depende principalmente del éxito de la cirugía de Kasai. Inicialmente se estableció que la cirugía de Kasai debía realizarse antes de las ocho semanas de edad; sin embargo, reportes actuales indi-

can que es mejor la sobrevida con hígado nativo si el procedimiento se realiza durante el primer mes de vida y antes de los 45 días de vida.<sup>2,3</sup>

En México al igual que en casi todo el mundo los neonatos y lactantes que cursan con ictericia prolongada y que padecen alguno de los denominados síndromes colestáticos son diagnosticados en forma tardía, es decir, entre los 60 y 120 días. En particular para atresia biliar la edad al momento del tratamiento es muy importante.

La colestasis es un dato clínico que traduce una condición en la cual se retienen en el hígado las sustancias que normalmente se excretan en la bilis.<sup>1,4</sup> Los síndromes colestáticos comprenden a más de 100 padecimientos<sup>5</sup> desde alteraciones genéticas poco frecuentes, trastornos metabólicos y padecimientos infecciosos, malformaciones en las vías biliares intra o extrahepáticas, constituyen de facto una entidad clínica con morbilidad y aún mortalidad variables, se presen-

\* Jefe del Área de Pediatría, Hospital Central Militar. \*\* Jefe del Departamento de Pediatría Médica, Hospital Central Militar. \*\*\* Médico adscrito al Hospital Regional Militar de Torreón.

Correspondencia:  
Dr. Reynaldo de Jesús Michel-Aceves.  
Correo electrónico: rmichelac@yahoo.com

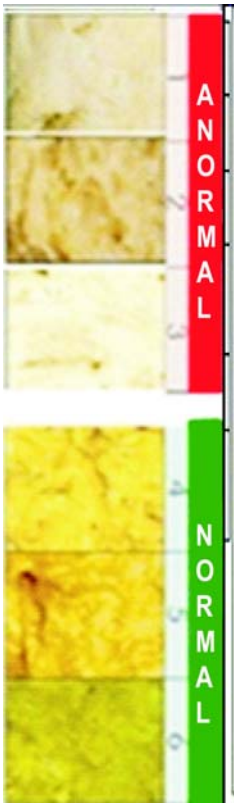
Recibido: Diciembre 10, 2010.  
Aceptado: Marzo 17, 2011.

tan en los primeros tres meses de la vida y comparten características clínicas de ictericia con hiperbilirrubinemia conjugada, coluria y acolia. De acuerdo con lo publicado, la incidencia global de todas las causas de colestasis es de 1 por cada 2,500 nacidos vivos, casi 50% corresponden a atresia de vías biliares y el resto a las demás causas de colestasis.<sup>6,7</sup> En nuestro país de acuerdo con las últimas cifras reportadas por el INEGI, en el Censo de Población y Vivienda 2010, reporta 2 millones de nacimientos por año, esto supone la posibilidad de tener 800 pacientes con algún síndrome colestático.<sup>8</sup>

Dadas las condiciones que prevalecen en nuestro país en que los programas de donación y de trasplante están en vías de consolidación sería ideal contar con un programa para detección oportuna, efectuar en tiempo la cirugía de Kasai y disminuir a corto y mediano plazos los requerimientos de trasplante hepático

Se han implementado diferentes programas de tamizaje encaminados al diagnóstico oportuno de atresia biliar, el más exitoso, y costo beneficio hasta el momento, ha sido el de las tablas de colorimetría fecal,<sup>7,8</sup> (Figura 1) aplicado inicialmente en Japón y más recientemente en Taiwán en donde fue posible detectar en forma oportuna, disminuir la edad de diagnóstico y la referencia oportuna a centros especializados.<sup>9,10</sup>

Así para el médico de primer nivel de atención, la ictericia neonatal es un reto diagnóstico. Debe estar alerta para discriminar entre causas benignas de las causas graves potencialmente mortales.



**Figura 1.** Tabla de colorimetría fecal. (Modificada de: Cheng-Hui Hsiao, Mei-Hwei Chang, Huey-Lyng-Chen, et al. Hepatology 2008; 47: 1-8).

|                                                                                                                                                    |           |        |
|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------|--------|
| SECRETARÍA DE LA DEFENSA NACIONAL<br><br>DIR. GRAL. SND.<br><br>HOSPITAL CENTRAL MILITAR<br>COROLIMETRÍA FECAL                                     | GRADO     | NOMBRE |
|                                                                                                                                                    | MATRÍCULA |        |
|                                                                                                                                                    |           |        |
| FECHA DE NACIMIENTO                                                                                                                                |           |        |
| HOSPITAL DONDE NACIÓ                                                                                                                               |           |        |
| FECHA DE VISITA A 7 DÍAS                                                                                                                           |           |        |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                           |           |        |
| FECHA DE VISITA A LOS 28 DÍAS                                                                                                                      |           |        |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                           |           |        |
| <p>* Señora: En los dos primeros meses de vida si observa que el color del las evacuaciones está entre 1 y 3 acuda inmediatamente a su médico.</p> |           |        |
| <p>** Médicos: corroborar la información y referir de inmediato al Hospital Militar Regional o al Hospital Central Militar.</p>                    |           |        |

**Figura 2.** Formato anexo a la cartilla nacional de salud.

La detección oportuna la pueden realizar los propios padres auxiliados y avalados por los médicos de primer contacto (médicos generales, médicos familiares pediatras, neonatólogos para hacer la referencia a un segundo o tercer nivel de atención, preferentemente un hospital e concentración donde un equipo multidisciplinario realice los estudios encaminados a establecer en forma expedita la causa y proporcionar el tratamiento específico.<sup>11,12</sup>

Los pediatras, gastroenterólogos pediatras y las autoridades de Sanidad Militar conscientes y preocupados por el diagnóstico oportuno de la atresia biliar y demás síndromes colestáticos presentaron ante el Consejo Nacional de Salubridad en la XIV REUNIÓN ORDINARIA DEL CONSEJO NACIONAL DE SALUD 2006-2012 efectuada el 16 de junio de 2010 en la Ciudad de Guadalajara, Jalisco, el proyecto para implementar un programa para la detección oportuna de estos padecimientos, se adaptaron los modelos exitosos ya publicados en la literatura, por lo que se llegó a los siguientes puntos de acuerdo.

1. Implementar una campaña permanente para la detección de niños ictericos mediante las siguientes acciones:



Figura 3. Póster.

- Por medio de la SSA integrar un GRUPO DE TRABAJO interinstitucional para elaborar una guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento oportuno de atresia de vías biliares.
- Anexar el formato de colorimetría fecal en la cartilla nacional de salud (Figura 2).
- Cada Institución del Sector Salud designe hospitales de referencia.

Lo anterior se puede lograr por medio de las siguientes acciones:

- Presentación del proyecto en foros de medicina general y de pediatría campaña en los medios masivos de comunicación.
- En todos los consultorios de pediatría, medicina general y cuneros colocar posters alusivos con la colorimetría fecal (se buscan niños amarillos) (Figura 3).

- Un video dirigido a los padres de los recién nacidos, disponible en las salas de espera de los cuneros y consultorios para reconocer el color normal de las evacuaciones y así buscar datos de hipocolia y o acolia comparando con las tablas de colorimetría fecal.
- Revisar a todos los neonatos a los siete y 28 días de acuerdo con la **NOM-031-SSA2-1999, Para la atención a la salud del niño.**
- Sensibilizar al personal de los servicios auxiliares de diagnóstico (laboratorio clínico) sobre la prioridad para la determinación de bilirrubinas en el periodo neonatal, estableciendo los mecanismos necesarios para que en la solicitud se pueda discriminar la edad y la necesidad de agilizar la toma y el reporte.

En conclusión, las mamás pueden hacer la detección y el médico de primer contacto deberá iniciar el escrutinio de los neonatos con ictericia, incorporando a la revisión habitual preguntas acerca del color de las evacuaciones preferentemente observar un pañal (con evacuación) y si corresponden al rango considerado como anormal en todo caso referir sin demora al paciente al segundo tercer nivel de atención.

#### Referencias

- Aceves RMJ, Cardoso GE. Se buscan niños ictericos menores de dos meses de edad (los síndromes colestáticos para leer entre líneas. *Rev Sanid Milit Mex* 2007.
- Zallen GS, Bliss DW, Curran TJ, et al. Biliary Atresia. *Pediatrics in Review* 2006; 27 : 243-8.
- Schreiber RA, Barker C, Roberts EC, Martin SRA, Canadian Pediatric Hepatology Research Group. Biliary Atresia in Canada: The Effect of Centre Caseload Experience on Outcome *JPGN* 2010; 51: 61-5.
- Kasai M, Kimura S, Asakuba Y, et al. Surgical treatment of biliary atresia. *J P Surg* 1968; 3: 665-75.
- Sokol RJ. *JPGN* 2010; 50: 9-10.
- Karpen SJ. Update on the etiologies and management of neonatal cholestasis. *Clin Perinatol* 2002; 29(1).
- Suchy FJ. Neonatal Cholestasis. *Pediatrics in Review* 2004; 25(11).
- INEGI. Censo de Población y Vivienda, 2010.
- Cheng-Hui Hsiao, Mei-Hwei Chang, Huey-Lyng-Chen, et al. Universal Screening for Biliary Atresia Using Stool Color Card in Taiwan. *Hepatology* 2008; 47: 1-8.
- Sokol RJ, Shepherd RW, Superina R, Bezerra, Patricia Robuck, Jay H. Screening and Outcomes in Biliary Atresia: Summary of a National Institutes of Health Workshop Hoofnagle. *Hepatology* 2007; 46: 566-81.
- Davenport M, De Villet de Goyer S, et al. Seamless management of biliary atresia in England and Wales (1999-2002). *Lancet* 2004; 363: 1454-7.
- Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004; 39: 115-28.



|                                                                                                                                             |                                                                                   |         |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------|---------|
| SECRETARÍA DE LA DEFENSA NACIONAL<br><br>DIR. GRAL. SND.<br><br>HOSPITAL CENTRAL MILITAR<br>COROLIMETRÍA FECAL                              | GRADO                                                                             | NOMBRE  |
|                                                                                                                                             | MATRÍCULA                                                                         |         |
|                                                                                                                                             |                                                                                   |         |
| FECHA DE NACIMIENTO                                                                                                                         |  | ANORMAL |
| HOSPITAL DONDE NACIÓ                                                                                                                        |  |         |
| FECHA DE VISITA A 7 DÍAS                                                                                                                    |  |         |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                    |  | NORMAL  |
| FECHA DE VISITA A LOS 28 DÍAS                                                                                                               |  |         |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                    |  |         |
| * Señora: En los dos primeros meses de vida si observa que el color del las evacuaciones está entre 1 y 3 acuda inmediatamente a su médico. |                                                                                   |         |
| ** Médicos: corroborar la información y referir de inmediato al Hospital Militar Regional o al Hospital Central Militar.                    |                                                                                   |         |

|                                                                                                                                             |                                                                                     |         |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|---------|
| SECRETARÍA DE LA DEFENSA NACIONAL<br><br>DIR. GRAL. SND.<br><br>HOSPITAL CENTRAL MILITAR<br>COROLIMETRÍA FECAL                              | GRADO                                                                               | NOMBRE  |
|                                                                                                                                             | MATRÍCULA                                                                           |         |
|                                                                                                                                             |                                                                                     |         |
| FECHA DE NACIMIENTO                                                                                                                         |  | ANORMAL |
| HOSPITAL DONDE NACIÓ                                                                                                                        |  |         |
| FECHA DE VISITA A 7 DÍAS                                                                                                                    |  |         |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                    |  | NORMAL  |
| FECHA DE VISITA A LOS 28 DÍAS                                                                                                               |  |         |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                    |  |         |
| * Señora: En los dos primeros meses de vida si observa que el color del las evacuaciones está entre 1 y 3 acuda inmediatamente a su médico. |                                                                                     |         |
| ** Médicos: corroborar la información y referir de inmediato al Hospital Militar Regional o al Hospital Central Militar.                    |                                                                                     |         |

|                                                                                                                                             |                                                                                     |         |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|---------|
| SECRETARÍA DE LA DEFENSA NACIONAL<br><br>DIR. GRAL. SND.<br><br>HOSPITAL CENTRAL MILITAR<br>COROLIMETRÍA FECAL                              | GRADO                                                                               | NOMBRE  |
|                                                                                                                                             | MATRÍCULA                                                                           |         |
|                                                                                                                                             |                                                                                     |         |
| FECHA DE NACIMIENTO                                                                                                                         |  | ANORMAL |
| HOSPITAL DONDE NACIÓ                                                                                                                        |  |         |
| FECHA DE VISITA A 7 DÍAS                                                                                                                    |  |         |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                    |  | NORMAL  |
| FECHA DE VISITA A LOS 28 DÍAS                                                                                                               |  |         |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                    |  |         |
| * Señora: En los dos primeros meses de vida si observa que el color del las evacuaciones está entre 1 y 3 acuda inmediatamente a su médico. |                                                                                     |         |
| ** Médicos: corroborar la información y referir de inmediato al Hospital Militar Regional o al Hospital Central Militar.                    |                                                                                     |         |

|                                                                                                                                             |                                                                                       |         |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------|---------|
| SECRETARÍA DE LA DEFENSA NACIONAL<br><br>DIR. GRAL. SND.<br><br>HOSPITAL CENTRAL MILITAR<br>COROLIMETRÍA FECAL                              | GRADO                                                                                 | NOMBRE  |
|                                                                                                                                             | MATRÍCULA                                                                             |         |
|                                                                                                                                             |                                                                                       |         |
| FECHA DE NACIMIENTO                                                                                                                         |  | ANORMAL |
| HOSPITAL DONDE NACIÓ                                                                                                                        |  |         |
| FECHA DE VISITA A 7 DÍAS                                                                                                                    |  |         |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                    |  | NORMAL  |
| FECHA DE VISITA A LOS 28 DÍAS                                                                                                               |  |         |
| # DE COLOR DE EVACUACIÓN                                                                                                                    |  |         |
| * Señora: En los dos primeros meses de vida si observa que el color del las evacuaciones está entre 1 y 3 acuda inmediatamente a su médico. |                                                                                       |         |
| ** Médicos: corroborar la información y referir de inmediato al Hospital Militar Regional o al Hospital Central Militar.                    |                                                                                       |         |

