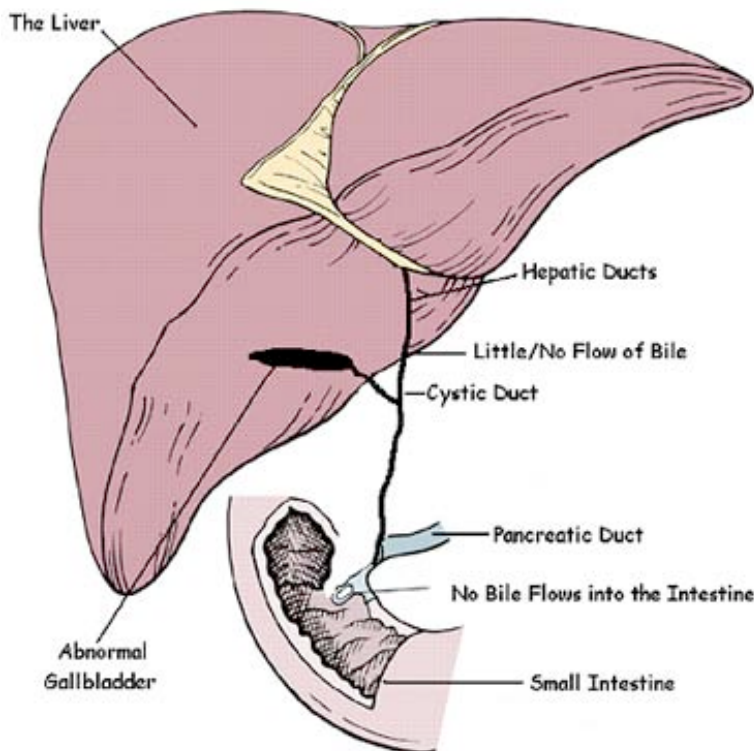


ATRESIA BILIAR

¿Qué es la atresia biliar?

La atresia biliar es una enfermedad hepática que afecta a los niños. Causa daño, cicatrices y bloqueo de los conductos biliares. En los bebés sanos, los conductos biliares llevan la bilis del hígado a la vesícula y finalmente al intestino delgado. La bilis incluye los compuestos químicos que el organismo está tratando de eliminar. Cuando los conductos biliares están bloqueados, se interrumpe el flujo de bilis. Esto provoca que esos compuestos químicos nocivos se acumulen en el hígado. Esto se denomina colestasis. La atresia biliar sólo se produce en bebés pequeños (con menos de 3-4 meses de edad). La atresia biliar es una enfermedad rara que afecta a 1 en 8.000 hasta 1 en 18.000 nacimientos vivos a nivel mundial. Aproximadamente el 10-20% de los bebés con atresia biliar tienen anomalías en otros órganos, tales como defectos cardíacos o problemas con el bazo.



¿Qué es lo que causa que un bebé tenga atresia biliar?

Se desconoce la causa de la atresia biliar. Sólo se están analizando algunas ideas. Algunos médicos piensan que una infección viral puede provocar atresia biliar. Otros piensan que puede ser causada por un sistema inmunológico excesivamente activo, un problema en el desarrollo de los conductos biliares o un compuesto químico o algo tóxico que daña los conductos biliares. Otros creen que un motivo genético o una combinación de los mismos podrían causar atresia biliar. No importa cuál es la causa: la atresia biliar provoca inflamación y cicatrices en los conductos biliares, fuera y dentro del hígado. La cicatrización puede llevar a la cirrosis (cicatrización severa) a los 6 a 12 meses de edad. Cuando el hígado tiene varias cicatrices, no puede hacer su trabajo correctamente. Los médicos de la Red ChiLDREN están tratando de comprender la atresia biliar y de encontrar mejores formas de tratarla.

[principio de página](#)

¿Cuáles son los síntomas de la atresia biliar?

Los bebés con atresia biliar tienen ictericia o la piel y los ojos de color amarillo. La ictericia es normal en muchos recién nacidos y generalmente desaparece a las 2 semanas de edad, particularmente en los bebés que son amamantados. La ictericia que es parte de la atresia biliar es causada por una sustancia llamada “bilirrubina”, que se acumula en la sangre. Cualquier infante con ictericia que dure más de las 2 semanas de edad, debe ser atendido por un médico. El médico puede analizar la sangre del bebé para ver si el hígado está trabajando correctamente. Los infantes que padecen de atresia biliar también pueden tener heces con un color más claro que lo normal. Esto se denomina “heces acólicas” y es el resultado de la bilis (que le da ese color a las heces) que entra en los intestinos. Los bebés con atresia biliar también pueden tener orina de color oscuro, el hígado o bazo agrandado. Si los bebés tienen problemas en otras partes del cuerpo, tales como defectos cardiacos, pueden tener un soplo cardiaco, niveles bajos de oxígeno o un crecimiento deficiente. A medida que la enfermedad hepática empeora, también se pueden desarrollar otros problemas. Algunos de los cuales son líquido en el abdomen (ascitis) y comezón. En los bebés y niños sanos, la bilis ayuda con la digestión y la absorción de los alimentos y las vitaminas. Los infantes que no tienen un buen flujo de bilis debido a la atresia biliar pueden tener dificultad para aumentar de peso y para absorber los nutrientes.

[principio de página](#)

¿Cómo se diagnostica la atresia biliar?

Los bebés que tienen ictericia que dura más de las 2-3 semanas de edad o que tienen heces de color claro, deben ser atendidos por un médico. El médico puede analizar la sangre del bebé para ver si el hígado está trabajando correctamente. Si el médico cree que el hígado no está trabajando correctamente, se debe revisar al bebé para ver si padece de atresia biliar. Es muy importante diagnosticar la atresia biliar tan pronto como sea posible debido a que la cicatrización y la cirrosis en el hígado pueden producirse rápidamente si no se trata la enfermedad. Para ayudar a hacer el diagnóstico, el equipo médico puede ordenar varias pruebas, que incluyen 1) análisis de sangre y orina para buscar otras causas comunes o tratables de ictericia; 2) una ecografía para ver los conductos biliares, la vesícula y el hígado; 3) una biopsia del hígado; o 4) una exploración HIDA (centellografía hepática) para ver si la bilis entra al intestino. Si estas pruebas señalan un posible diagnóstico de atresia biliar, su médico puede ordenar un colangiograma intraoperativo, una operación quirúrgica en la que se buscan los conductos biliares y luego se les inyecta un tinte que va directo a la vesícula para obtener la mejor imagen posible de los conductos biliares. Si, mediante esta prueba, no se pueden ver los conductos biliares, entonces se continúa con una cirugía para tratar la atresia biliar mediante el procedimiento de Kasai.

[principio de página](#)

¿Cómo se trata la atresia biliar?

Si la prueba y el colangiograma muestran atresia biliar, los bebés deben ser sometidos a una cirugía para el tratamiento, conocida como procedimiento de Kasai o hepatoportoenterostomía. En este procedimiento, los conductos biliares bloqueados se reemplazan y se conecta una porción de intestino delgado directamente al hígado, en lugar de los conductos biliares. Esto permite que la bilis deje el hígado y entre al intestino. Antes y después del procedimiento de Kasai se recomiendan otros tratamientos médicos de apoyo. Incluyen el asegurarse de que la nutrición sea la ideal usando fórmulas para bebés con

mayor contenido calórico o ciertos tipos de grasas. Los médicos también podrían usar vitaminas adicionales, ácido ursodeoxicólico y antibióticos en bajas dosis para prevenir las infecciones bacterianas de los conductos biliares (colangitis). Cuando el procedimiento de Kasai tiene éxito, las heces se vuelven amarillas o marrones, la bilirrubina se normaliza en la sangre y la ictericia desaparece y mejora la nutrición y el bienestar.

En el pasado se han usado esteroides (por ejemplo, prednisona) para tratar de disminuir la inflamación y mejorar el flujo biliar después del procedimiento de Kasai. La Red ChiLDREN realizó recientemente un ensayo de esteroides controlado por placebo en los infantes con atresia biliar después del procedimiento de Kasai. Los investigadores descubrieron que los esteroides no hacen ninguna diferencia en la forma en que fluye bien la bilis después de un procedimiento de Kasai y no recomiendan un tratamiento rutinario con esteroides.

El estudio ChiLDREN está realizando actualmente un ensayo clínico de IVIg (inmunoglobulina intravenosa) después del procedimiento de Kasai para ver si es seguro usarla y si cambia el curso de esta enfermedad al tratar la inflamación y el sistema inmunológico activado.

[principio de página](#)

¿Cuál es el pronóstico para los bebés a los que se les diagnostica atresia biliar?

La posibilidad de un procedimiento de Kasai exitoso es lo mejor si el procedimiento se realiza antes de los 30-45 días de vida. Ocasionalmente, a los bebés que no son diagnosticados hasta después de los 3-4 meses de edad y ya tienen cirrosis al momento del diagnóstico, no se les realiza el procedimiento de Kasai. Estos bebés se ubican en la lista para trasplante hepático sin someterse al procedimiento de Kasai.

Si el procedimiento de Kasai tiene éxito, la ictericia desaparece y los niveles de bilirrubina vuelven a la normalidad. Esto sucede en un 40-60% de los bebés que son sometidos al procedimiento de Kasai. Incluso aún con el procedimiento de Kasai, muchos niños con atresia biliar desarrollan más cicatrices en el hígado y, eventualmente, necesitan un trasplante hepático.

La atresia biliar es el motivo más común para los trasplantes hepáticos en los niños. Alrededor de la mitad de los bebés que se someten al procedimiento de Kasai necesitará de un trasplante hepático para los tres años de edad. En aproximadamente un cuarto de los bebés, la ictericia desaparecerá al principio, pero esos niños necesitarán de un trasplante de hígado en la adolescencia debido a la cicatrización lenta y progresiva del hígado. Con nuestras terapias actuales, sólo un cuarto de los bebés sometidos al procedimiento de Kasai sobrevivirán hasta los 20 años sin necesitar un trasplante de hígado.

Aunque el trasplante de hígado es un procedimiento quirúrgico importante que requiere de inmunosupresores a largo plazo, este procedimiento que salva vidas ha mejorado marcadamente las tasas de supervivencia de bebés y niños con atresia biliar. La supervivencia a largo plazo después de un trasplante de hígado para la atresia biliar es superior al 90%.

[principio de página](#)

¿Cómo puedo obtener más información sobre la atresia biliar?

La aplicación **LearnAboutBA** está disponible ahora para los usuarios de iTunes y Android. Esta nueva aplicación (diseñada por el equipo de *The Hospital for Sick Children en Toronto*) tiene como objetivo apoyar la enseñanza de los pacientes, las familias y los proveedores de atención de la salud sobre esta importante enfermedad hepática. **Descárguela en forma gratuita de iTunes App Store o the Google Play store.**

[Principio de página](#)

La Red ChiLDReN ¿tiene algún estudio que incluya a los pacientes con atresia biliar?

Sí. La Red ChiLDReN tiene varios estudios que incluyen pacientes con atresia biliar.

Los estudios PROBE y BASIC son estudios de historia natural que incluyen a los pacientes con atresia biliar. Un estudio de historia natural tiene como objetivo reunir información y datos que proporcionarán una mejor comprensión de condiciones raras. Se les pedirá a los participantes que le permitan al personal del estudio obtener información de los expedientes médicos y mediante una entrevista y que recolecten muestras de sangre, orina y tejido, cuando sea clínicamente indicado, para comprender las causas de estas enfermedades y mejorar el diagnóstico y el tratamiento de los niños con estas enfermedades. Toda la información obtenida en estos estudios es confidencial y no se usarán nombres ni información identificatoria en los mismos.

El estudio PRIME es un ensayo clínico, que es el estudio de un nuevo tratamiento.

PROBE: un estudio prospectivo de bebés y niños con colestasis.

Elegibilidad: bebés de hasta 6 meses de edad a los que se les ha diagnosticado colestasis (hiperbilirrubinemia directa).

[ClinicalTrials.gov Study NCT00061828](#)

BASIC: un estudio de base de datos prospectiva de niños mayores con atresia biliar.

Elegibilidad: Niños y adultos de 6 meses de edad y mayores a los que se les haya diagnosticado atresia biliar, antes y después del trasplante de hígado.

[ClinicalTrials.gov Study NCT00345553](#)

PRIME: es un ensayo clínico I/IIa de fase abierta y multicéntrico de dosis alta de IVIG en bebés con atresia biliar, para determinar si la administración de inmunoglobulina intravenosa (IVIG) en estos bebés es viable, bien tolerada y segura, para determinar si existe una tendencia con respecto a los mejores resultados clínicos y para examinar los mecanismos que podrían explicar los efectos de la IVIG en esta enfermedad.

Elegibilidad: bebés de hasta 4 meses de edad a los que se les ha diagnosticado atresia biliar y han sido sometidos a una portoenterostomía hepática dentro de las 72 horas en un centro de estudio que participa en ChiLDREN. **Este estudio está cerrado para la inscripción.**

[ClinicalTrials.gov Study NCT01854827](#)

[principio de página](#)

¿Existe alguna organización o fundación que ayude a las familias con la atresia biliar?

Sí. La Red ChiLDREN trabaja con numerosos grupos que brindan apoyo a los pacientes y familias con enfermedades hepáticas raras. Por favor, [haga clic aquí](#) para ir a esa página en nuestro sitio Web (Información para las familias). Verá una lista de grupos e información sobre ellos.

[principio de página](#)