



## Atresia de vías biliares extrahepática

### ¿Qué es? ¿Por qué se produce?

Es un proceso inflamatorio progresivo que afecta a la vía biliar, que son los conductos que llevan la bilis desde el hígado hasta el intestino delgado. Como consecuencia de esta inflamación los conductos se estrechan, acumulándose la bilirrubina dentro del hígado, lo cual produce daño en éste y aumenta la bilirrubina también en la sangre. Esta disminución del flujo biliar es lo que se conoce como *colestasis*. La causa del por qué se produce es desconocida, afecta a 1 de cada 10.000 niños recién nacidos y es una causa frecuente de colestasis en recién nacidos sanos, así como la indicación más frecuente de trasplante hepático en los niños.

### ¿Qué síntomas produce?

Se suele manifestar en recién nacidos a término de peso y aspecto normal que, entre las dos y seis semanas de vida, comienzan con ictericia (coloración amarillenta de la piel), hipocolia (heces blanquecinas), hepatomegalia dura (aumento del tamaño del hígado) y, si no se trata en dos o tres meses, van apareciendo signos de hipertensión portal. La hipertensión portal se produce al alterarse el paso por el hígado de la sangre recogida de los órganos del abdomen (intestino y bazo) por los vasos sanguíneos principales en los que se produce un aumento de la presión, dando lugar a formación de colaterales (vasos secundarios que se hinchan) en el esófago y el estómago, aumento el tamaño del bazo y acumulándose líquido en el abdomen (ascitis) para intentar salir la sangre por otra vía. El hígado progresivamente va sufriendo un daño irreversible (cirrosis) y no puede realizar sus funciones (insuficiencia hepática) que son imprescindibles para la vida.

### ¿Cómo se diagnostica?

Cuando se sospecha por los síntomas, se deben realizar exploraciones complementarias que incluyen análisis de sangre y orina, ecografía abdominal e incluso, en ocasiones, puede ser necesaria la realización de una biopsia del hígado. El diagnóstico de certeza se hace en quirófano mediante laparotomía (el cirujano hace una incisión en el abdomen para meter contraste en la vía biliar para ver la forma de la vía biliar). En la misma intervención, si se confirma el diagnóstico, se realizará el tratamiento quirúrgico.

### ¿Cómo se trata?

El tratamiento inicial es la realización de una cirugía que une la parte de la vía biliar que funciona con el intestino delgado, de tal manera que pueda salir la bilis. Esta técnica se llama portoenterostomía o técnica de Kasai y, generalmente, es un tratamiento transitorio que retrasa el daño en el hígado y la necesidad de trasplante. El tratamiento médico de sostén se basa en la utilización de fármacos favorecedores del flujo biliar, vitaminas y apoyo nutricional.

La supervivencia actual de la enfermedad es del 90%. El 80% de los pacientes requerirá un trasplante hepático a lo largo de su vida y el 50% lo necesitará antes de los dos años.

Aunque la cirugía no siempre es efectiva, son prioritarios un diagnóstico y tratamiento precoces (antes de los dos meses de vida) para obtener el restablecimiento del flujo biliar. La mortalidad estimada sin cirugía es del 100% antes de los 3 años de vida por evolución a cirrosis.

### Autoría

Emilia García Menor (Hospital Universitario del Sureste, Madrid), Juan José Gilbert Pérez (Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba)

Artículo publicado el: 06/03/2020

Artículo original y más información en: <https://seghnp.org/familias/atresia-de-vias-biliares-extrahepatica>