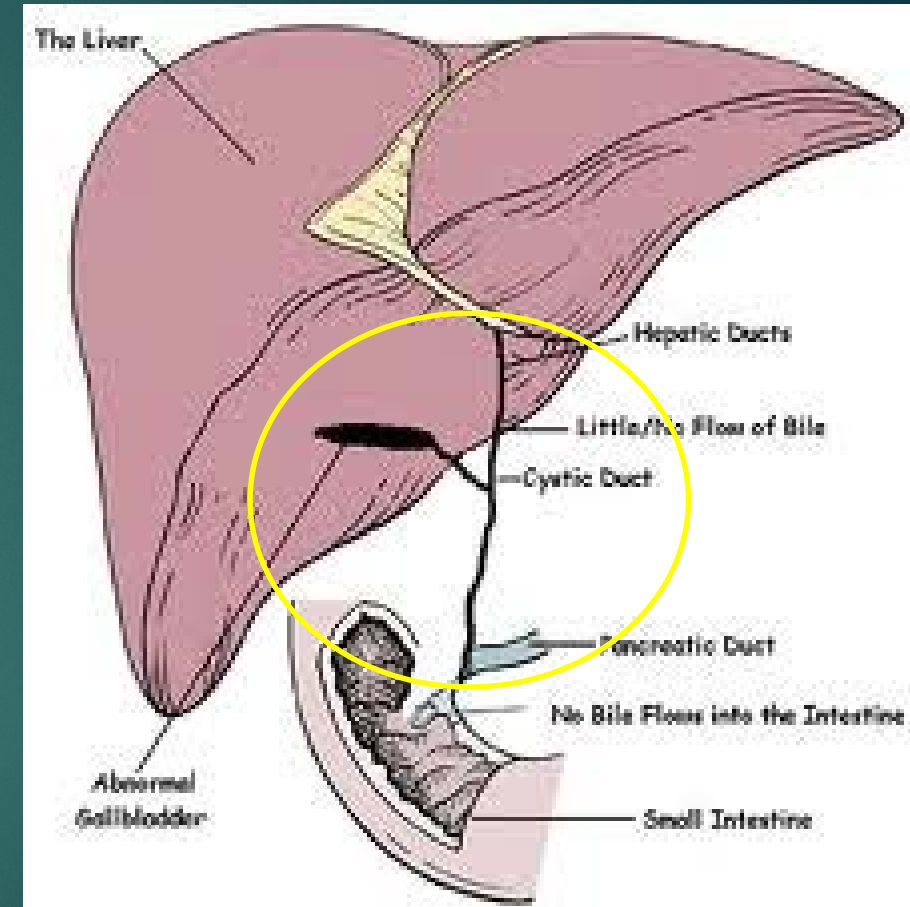


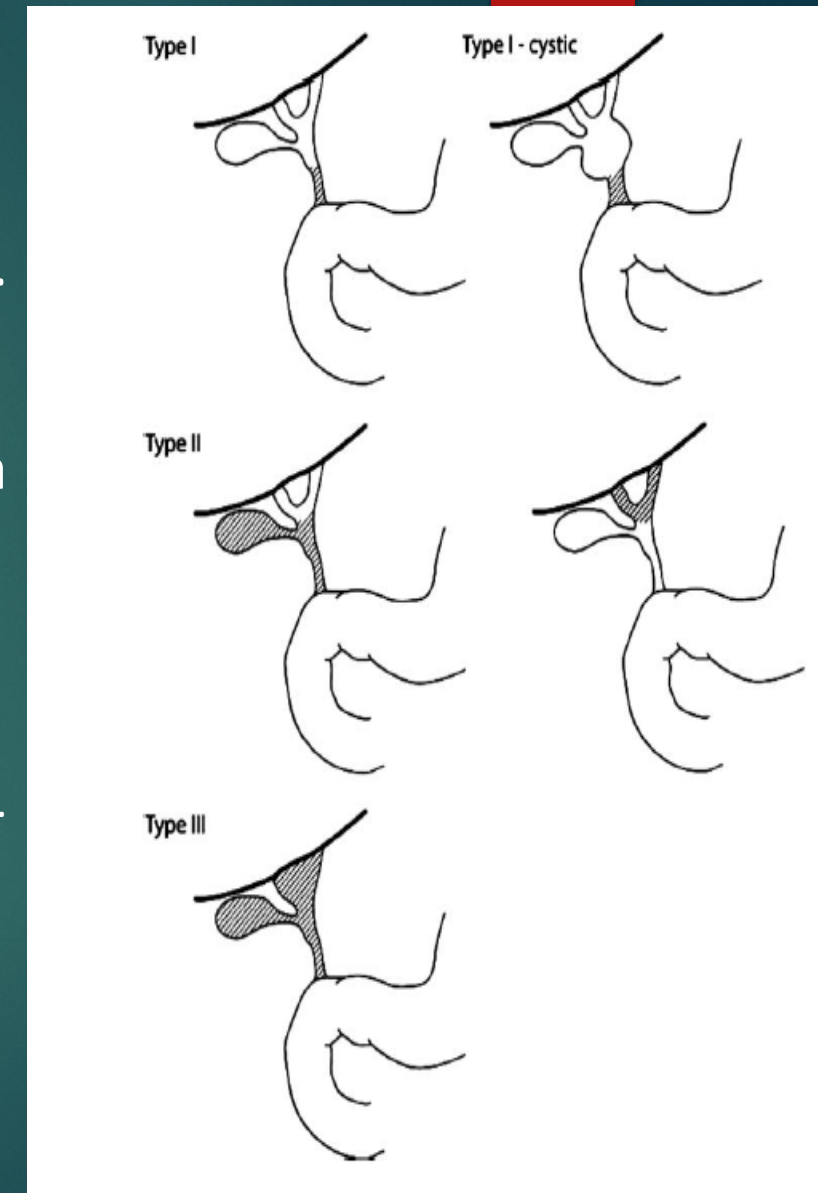
ATRESIA DE LA VIA BILIAR

- ▶ Colangiopatía obstructiva neonatal, secundaria a un proceso fibroesclerosante inflamatorio, idiopático y progresivo
- ▶ Afecta la vía biliar intra y extrahepática, generando fibrosis y obliteración del tracto biliar, con obstrucción al flujo y posterior desarrollo de cirrosis hepática.
- ▶ Atresia de vía biliar es la principal causa de cirrosis y trasplante hepático en niños.
- ▶ Con un mes de diferencia entre el diagnóstico, la supervivencia puede cambiar desde 90% a 17%.
- ▶ Diagnóstico y tratamiento precoz <8 sem. de vida es criterio de buen pronóstico.



► Hay 3 tipos de AVB:

- **Tipo 1** → 5%. Atresia del conducto biliar distal. Conductos hepáticos y vesícula normales.
- **Tipo 2** → 2%. Atresia del conducto hepático común a distintos niveles.
- **Tipo 3** → >90%. Atresia de toda la vía biliar.
- **Epidemiología:** no existe concordancia familiar ni distribución estacional. Afecta a todas las razas.



CLINICA

- ▶ Tendrán un peso al nacimiento normal y luego evolucionará con:
 - ▶ Ictericia prolongada
 - ▶ Coluria - acolia
 - ▶ Coagulopatía
 - ▶ Hepatomegalia:
 - ▶ Dura – firme. Puede ser ya a los 3 meses de vida.
 - ▶ Esplenomegalia:
 - ▶ casi 100% en AVB sindromática
 - ▶ Hipertensión portal

Diagnóstico

- ▶ Cintigrafía hepática: se inyecta radiofármaco que es rápidamente incorporado por el hígado y si no hay vaciamiento hacia el intestino apoya el diagnóstico.
- ▶ Ecografía: operador dependiente, raramente diagnóstico la ausencia de vesícula apoya el diagnóstico, a veces se puede identificar un triángulo fibroso en el hilio hepático. Se debe buscar dirigidamente el quiste de colédoco como diagnóstico diferencial.

Manejo ▶ Portoenteroanastomosis de KASAI

- Disección de los vestigios de la vía biliar con sección a nivel del hilio hepático (porta hepatis) buscando el inicio de la vía biliar intrahepática permeable
- Se realiza anastomosis con un asa de yeyuno, creando una "Y" de Roux para restablecer la continuidad intestinal y disminuir la posibilidad de reflujo del contenido intestinal a la vía biliar
- Éxito → bilirrubina sérica normal a los 6 m post cirugía
- Fracaso → ¿persistencia de alteración inflamatoria?

