

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

Guía de Referencia Rápida

Diagnóstico temprano y referencia oportuna de la atresia de vías biliares en lactantes menores de 2 meses de edad

GPC

Guía de Práctica Clínica

Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica: SEDENA-546-13

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



DIF
SISTEMA NACIONAL
PARA EL DESARROLLO
INTEGRAL DE LA FAMILIA



Vivir Mejor

Guía de Referencia Rápida

CIE-10: Q 44.2 Atresia de Conductos Biliares

GPC

Diagnóstico temprano y referencia oportuna de la atresia de vías biliares en lactantes menores de dos meses de edad
ISBN en trámite

DEFINICIÓN

Atresia de Vías Biliares: colangiopatía fibro-esclerosante inflamatoria progresiva del lactante menor que variablemente afecta a los conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos, que tiene como resultado la obliteración y destrucción del tracto biliar.

Ictericia: Es la manifestación clínica de hiperbilirrubinemia caracterizada por el color amarillo de la piel, de las mucosas y de la esclerótica; la ictericia clínica usualmente es un signo de disfunción hepática.

Colestasis: impedimento al flujo de la bilis debido a disfunción de hepatocitos o por la obstrucción de los conductos biliares pequeños (colestasis intrahepática) o por obstrucción de los conductos biliares extrahepáticos (colestasis extrahepática).

DIAGNÓSTICO

HISTORIA CLÍNICA

Todo recién nacido con ictericia persistente después de la segunda semana de vida con o sin heces pálidas (acolia), orina oscura (coluria) debe ser evaluado por un médico. Más de la mitad de estos pacientes tendrán evacuaciones coloridas en los primeros días de vida, poco después y progresivamente presentaran heces pálidas.

Se debe preguntar a los padres del lactante datos del signo clínico fundamental que es la ictericia y el color de las evacuaciones.

FACTORES DE RIESGO

Hay algunas teorías propuestas para explicar la etiología de la atresia de vías biliares. Ninguna de ellas ha sido confirmada y por tanto la causa de la enfermedad es aún desconocida.

La etiología genética para explicar la enfermedad no ha sido aún bien identificada a pesar de que la atresia de vías biliares ha sido reportada en gemelos.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Es la única fase para sospechar la atresia de vías biliares.

El clínico debe buscar intencionadamente la acolia, la coluria y la ictericia en un lactante con un estado nutricional o una exploración física que puede ser normal o anormal.

Se debe investigar la presencia de:

- Ictericia en piel
- Ictericia en mucosas
- Hepatomegalia
- Esplenomegalia

En etapas tardías de la enfermedad se encuentra: anemia, ascitis y hepatoesplenomegalia.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

La ictericia persistente después de las dos semanas de vida requiere investigación profunda, para aplicar los diagnósticos diferenciales.

El 20% al 30 % de los casos de atresia de vía biliar de origen fetal/embrionario, se asocia con malformaciones en otros órganos, como son corazón, aparato digestivo o en el bazo.

En los lactantes con sospecha de atresia de vías biliares, se deben de descartar entre otros los siguientes diagnósticos diferenciales:

- Complejo infeccioso TORCH (infecciones congénitas como toxoplasmosis, rubeola, citomegalovirus y herpes)
- Deficiencia de alfa-1- antitripsina
- Hepatitis neonatal
- Sepsis bacteriana
- Enfermedades hemolíticas
- Hipotiroidismo
- Hipoplasia de las vías biliares
- Quiste de colédoco
- Bilis espesa

LABORATORIO

El estudio de laboratorio inicial para investigar al lactante con sospecha de atresia de vías biliares son:

- Pruebas de función hepática completas

IMAGENOLOGÍA

Los estudios de imagenología en el segundo y tercer nivel de atención son:

Ultrasonido abdominal para buscar: la presencia o ausencia de vesícula biliar, la presencia de dilatación de la vía biliar intrahepática, incremento de la ecogenicidad del parénquima hepático y el signo del cordón fibroso (aumento de la ecogenicidad de forma triangular en la pared posterior de la bifurcación de la vena porta). Así mismo la presencia de bazo y vena porta.

Gammagrama de vías biliares.

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO

Se realiza en el centro de tercer nivel o de alta especialidad para confirmar la sospecha diagnóstica y establecer el tratamiento definitivo.

TRATAMIENTO

Las modalidades de tratamiento son:

- El tratamiento quirúrgico que se recomienda se realice a temprana edad antes de los 60 días de vida.
- El procedimiento quirúrgico de Kasai consiste en la anastomosis de un asa de yeyuno al hilio hepático.
- El médico nutricional de soporte.

CRITERIOS DE REFERENCIA

La detección y referencia oportuna de los casos de sospecha de la atresia de vías biliares deberá hacerse antes de los 60 días de vida.

- Ictericia persistente después de dos semanas de vida
- Coluria
- Acolia o hipocolia
- Bilirrubina directa elevada ≥ 2 mg /dl

CASOS QUE REQUIEREN REFERENCIA A GASTROENTEROLOGÍA PEDIÁTRICA Y CIRUGÍA PEDIÁTRICA

Al momento de sospechar de manera temprana la atresia de vías biliares y hacer la referencia antes de los dos meses de vida, esta referencia deberá hacerse a un centro de tercer nivel de atención o de alta especialidad que cuente con gastroenterólogo pediatra y cirujano pediatra.

PRONÓSTICO

Si la cirugía de portoenteroanastomosis se lleva a cabo antes de 60 días de vida, la sobrevida del lactante es de más alto porcentaje con el tiempo, conservando el hígado nativo.

El mejor factor para predecir el pronóstico en la atresia de vías biliares, es el tiempo de referencia a centros médicos de tercer nivel o de alta especialidad, la experiencia del citado centro hospitalario y lo empobrecen las anomalías asociadas.

La atresia de vías biliares es fatal si no se realiza un procedimiento quirúrgico, con una sobrevida media hasta los 8 meses.

Flujograma para abordaje médico de la atresia de vías biliares en el primer y segundo nivel de atención médica

