

SERIE DE CASOS ATRESIA DE VÍAS BILIARES EN UN HOSPITAL DE III NIVEL DE ATENCIÓN EN EL NORTE DE SANTANDER.

SERIES OF BILIARY TRACT ATRESIA CASES IN A LEVEL III HOSPITAL IN NORTH SANTANDER.

Natali Gonzalez Rozo¹, Angie Daniela Duran Reales², Nathalia Lucia Hernandez³

Recibido: 15 de Septiembre de 2025.

Aprobado: 15 de Octubre de 2025

RESUMEN

La atresia biliar es una enfermedad hepatobiliar poco frecuente, caracterizada por un proceso inflamatorio y destructivo con progresiva obliteración y esclerosis de los conductos biliares intra y extrahepáticos que conlleva a obstrucción del flujo biliar generando daño del parénquima y de la vía biliar intrahepática con posterior falla hepática y cirrosis. El tratamiento quirúrgico de elección ha sido la portoenterostomía de Kasai sin embargo la gran mayoría de los pacientes requieren la realización del trasplante hepático hasta en el 80 % por progresión de la enfermedad a la fecha en Colombia esta patología no es de notificación obligatoria por lo que no tenemos datos epidemiológicos a pesar de ser una de las principales causas de TH en los primeros años de vida en la población pediátrica. Describimos una serie de casos que incluyo 6 pacientes diagnosticados con atresia de vías biliares en un Hospital de tercer nivel de atención en el departamento de Norte de Santander, Colombia. Destacamos en nuestro trabajo la importancia crítica de estrategias de detección temprana para un diagnóstico y tratamiento oportuno para reducir la morbilidad y mortalidad.

Palabras clave: Colestasis neonatal, atresia biliar, lactantes, ictericia, trasplante hepático.

ABSTRACT

Biliary atresia is a rare hepatobiliary disease characterised by an inflammatory and destructive process with progressive obliteration and sclerosis of the intra- and extrahepatic bile ducts, leading to obstruction of bile flow and damage to the parenchyma and intrahepatic bile ducts, with subsequent liver failure and cirrhosis. The surgical treatment of choice has been Kasai portoenterostomy; however, the vast majority of patients require liver transplantation (up to 80%) due to disease progression. To date, this pathology is not subject to mandatory reporting in Colombia, so we do not have epidemiological data despite it being

Cómo citar este artículo: González Rozo N, Duran Reales AD, Hernández NL, Galvis Silva SN, Ibarra Rosero MD. Serie de casos atresia de vías biliares en un hospital de III nivel de atención en el Norte De Santander., Revista Ciencias Básicas En Salud, 3(4):09-20. Octubre 2025, ISSN 2981-5800



one of the leading causes of TH in the first years of life in the paediatric population. We describe a series of cases including six patients diagnosed with biliary atresia at a tertiary care hospital in the department of Norte de Santander, Colombia. In our work, we highlight the critical importance of early detection strategies for timely diagnosis and treatment to reduce morbidity and mortality.

Key words: Neonatal cholestasis, Biliary atresia, infants, Jaundice, Pediatric liver transplantation

Introducción:

La atresia biliar (AB) es una enfermedad hepatobiliar poco frecuente, caracterizada por un proceso inflamatorio y destructivo con progresiva obliteración y esclerosis de los conductos biliares intra y extrahepáticos que conlleva a obstrucción del flujo biliar generando daño del parénquima y de la vía biliar intrahepática con posterior falla hepática y cirrosis. La prevalencia oscila entre 1 de cada 5000 a 1 de cada 19.000 nacidos vivos, siendo mayor en países orientales.

Su presentación ocurre principalmente durante el período neonatal. La patogénesis sigue siendo desconocida, pero se plantean varios mecanismos de aparición como factores ambientales, infecciones virales, estrés oxidativo, disfunción ciliar, hipoxia, inflamación mediada inmunológicamente, lesión metabólica del árbol biliar, entre otras. El diagnóstico se basa en ictericia progresiva y persistente en el período neonatal mayor a dos semanas, heces acólicas, coluria, hepatomegalia, esplenomegalia, hallazgos clásicos que sugieren una obstrucción del árbol biliar asociada a hiperbilirrubinemia conjugada sérica (directa) y aumento de fosfatasa alcalina, gammaglutiltransferasa y coagulopatía.

La prueba de oro es la colangiografía intraoperatoria con biopsia hepática. El tratamiento quirúrgico de elección para el manejo de AB, ha sido la portoenterostomía de Kasai (PEK); sin embargo la gran mayoría de los pacientes requieren la realización del trasplante hepático (TH) hasta en el 80 % por progresión de la enfermedad o por PEK fallida; a la fecha en Colombia esta patología no es de notificación obligatoria por lo que no tenemos datos epidemiológicos a pesar de ser una de las principales causas de TH en los primeros años de vida en la población pediátrica (1,2,3).

Reporte y descripción de los casos

Se incluyó seis pacientes entre enero de 2021 y diciembre de 2023 diagnosticados con atresia de vías biliares, cuatro de sexo femenino y dos masculinos. Las características demográficas se detallan en la tabla 1. La edad media de los pacientes fue de 90 días siendo el caso detectado más tardíamente a los 150 días. Dos de los pacientes eran de origen extranjero. Al momento del examen físico, todos los pacientes presentaban ictericia, acolia, además, cinco de ellos al examen físico se identificó hepatomegalia y esplenomegalia.

En los exámenes de pruebas de función hepática los valores de bilirrubina directa (BD) presentaron una media de 5,9 mg/dL, siendo el mayor valor 8,81 mg/dL. Los niveles de gamma glutamil transferasa (GGT) estaban elevados 16 veces por encima del valor normal, con una media de 567,9 U/L. La fosfatasa alcalina (FA) mostró un aumento significativo de su valor normal con una media de 1.391 U/L, llegando a valores de 2544 U/L. La alanina aminotransferasa (ALT) y la aspartato aminotransferasa (AST) solo se encontraron dentro de los rangos normales en un paciente, con medias de 136,4 U/L y 210,9 U/L, respectivamente.

Al evaluar la síntesis hepática se observó un tiempo de protrombina (PT) promedio de 22.57 segundos, con un valor máximo de 58.7 segundos. El tiempo parcial de tromboplastina (PTT) mostró un promedio de 41.06 segundos, alcanzando un límite superior de 65.5 segundos. En cuanto al índice internacional normalizado (INR), se registraron niveles elevados de triglicéridos (TAG), con una media de 270 mg/dL. El colesterol total (CT) también presentó un aumento, con una media de 241.6 mg/dL. Finalmente, se observó un descenso en los niveles de albúmina (ALB), con un promedio de 3.21 g/dL con un valor inferior de 2.72 g/dL.

Al analizar las imágenes diagnósticas identificamos que tres pacientes presentaban vesícula hipoplásica y al momento de la ecografía no presentaban signos de hipertensión portal en la ecografía doppler a diferencia de dos pacientes que sí presentaban estos signos, los cuales eran los de mayor edad al momento del diagnóstico. A dos

pacientes se les realizó TH en un centro de trasplante hepático pediátrico en Bogotá en el paciente número uno a los cinco meses y falleció durante el primer año posterior al trasplante, la paciente número cinco se le realizó el trasplante hepático a los diez meses de vida y permanece en seguimiento con el grupo multidisciplinario.

Discusión:

La AB es una enfermedad rara que se da en la mayoría de los grupos étnicos pero las tasas de incidencia difieren de acuerdo con la zona geográfica. Las diferencias de incidencia entre grupos étnicos dentro de un mismo país o región sugieren una predisposición genética. Estudios realizados en países occidentales, como Países Bajos, Francia, Croacia, Canadá, EE.UU, Inglaterra, Gales, Suiza, Finlandia y Suecia han notificado incidencias de entre 1:14.000 y 1:22.000 por nacidos vivos.

La AB es más común en Asia oriental, con incidencias reportadas de entre 1:5000 y 1:9000 en Taiwán, Japón, Corea, Shanghai, Hong Kong y China. En Nueva Zelanda, se observó una notable diferencia en la incidencia de AB entre la población maorí (1:5.000) y los niños de origen europeo (1:16.000) en el momento no existen datos publicados de África, Sudamérica, India o Australia.

Con respecto a el género en nuestra serie predominó el femenino lo que corresponde a datos similares donde la incidencia es mayor en mujeres con un cociente de riesgo de aproximadamente 1,4 en la mayoría de los países occidentales y asiáticos que se eleva a 1,8 en Japón, además en China y Suecia se

han notificado proporciones entre mujeres y hombres de 1,1:1 y 0,7:1, respectivamente.

En nuestra serie ningún paciente presentaba atresia biliar sindrómica ni anomalías asociadas como las descritas en la literatura con la presencia de asplenia, situs inversus, malrotación, vena porta preduodenal, ausencia de vena cava intrahepática que puede encontrarse entre el 12 y 16 % de este modo estos niños cursan con mayor riesgo de síndrome hepatopulmonar y tasas de supervivencia del hígado nativo inferiores a las de los pacientes con AB aislada.

Otras malformaciones congénitas observadas en pacientes con AB incluye atresia intestinal (0,5-5%), malformaciones anorrectales, enfermedad de Hirschsprung, defectos de la pared abdominal, hipospadias (<1%), atresia esofágica (1-3%) y atresia duodenal (1.5%).

La AB no es considerada como trastorno hereditario, pero recientes estudios genéticos han demostrado que la AB es un trastorno complejo con considerables contribuciones de variantes genéticas comunes y raras. Los estudios de asociación de genoma completo (GWAS) han identificado un grupo de genes implicados en el desarrollo y la estructura hepatobiliar, entre los que se incluyen ADD3, EFEMP1, ARF6, GPC1, MAN1A2, AFAP1 y TUSC3. La desregulación de estos genes puede alterar la embriogénesis del árbol biliar o la organización e integridad de la matriz extracelular aumentando así la susceptibilidad a lesiones biliares extrahepáticas (2).

El diagnóstico de la AB requiere un enfoque integral que combine los signos clínicos, los paraclínicos y las imágenes diagnósticas. En nuestro estudio, los seis pacientes evaluados mostraron signos clínicos cardinales de la enfermedad, lo cual está en concordancia con la literatura previamente revisada. En cuanto a los estudios de laboratorio, todos los pacientes presentaron alteraciones que indican un proceso inflamatorio, alteración en la capacidad de síntesis hepática, anomalías en el flujo biliar y una disminución en la función excretora hepática, estos hallazgos sugieren una disfunción hepática avanzada, característica de la AB.[5] Finalmente, la colangiografía y biopsia hepática como prueba de oro confirmó el diagnóstico en todos los casos, corroborando los hallazgos clínicos y bioquímicos. El diagnóstico diferencial incluye patologías monogénicas (25%), como el síndrome de Alagille, otras causas congénitas, como el déficit de alfa1-antitripsina, fibrosis quística, tirosinemia, quiste de colédoco, colestasis asociada a nutrición parenteral y la hepatitis neonatal idiopática.

El tratamiento que se instauró durante su ingreso se centró en mejorar el flujo biliar, prevenir la colangitis y optimizar la supervivencia del hígado nativo. El tratamiento médico consistió en promover la lactancia materna y en los niños que requirieron sucedáneos de leche materna se ofreció fórmulas con un aporte de triglicéridos de cadena media del 30-50 % que se absorben bien en situaciones de colestasis porque son transportados directamente a la circulación portal sin necesitar de la formación de micelas en la luz intestinal y tienen ácidos grasos

poliinsaturados de cadena larga (PUFA) en cantidades que representan al menos el 10 % de la ingesta calórica para evitar deficiencias.

A todos los niños se les administró ácido ursodesoxicólico en dosis de 10-20 mg/kg/día que tienen efecto citoprotector y estabilizador de la membrana del hepatocito, al aumentar los ácidos biliares hidrofílicos, suplementación con vitaminas liposolubles fue fundamental para corregir las deficiencias nutricionales entre ellas encontramos la Vitamina A, D, E y K. las dosis usadas fueron vitamina A (5.000 UI/día) vitamina E (20 UI/kg/día), vitamina D 800 UI/día vitamina K (0.3 mg/kg/día), aporte de calcio 25-100 mg/kg/día y zinc (1 mg/kg/día) esta terapia coadyuvante fue ajustada a las necesidades individuales de cada paciente según su peso y edad.

La portoenterostomía de Kasai (KPE) es el tratamiento quirúrgico inicial en nuestro hospital para restablecer el drenaje biliar y de esta forma, retrasa la necesidad de un trasplante hepático prolongando la supervivencia del hígado nativo, múltiples estudios coinciden en que el momento de la intervención es un factor pronóstico determinante para el éxito de esta.

Schreiber et al señala que la intervención óptima debe realizarse antes de los 30 días de vida, mientras que Gutierrez JV et al establecer una edad promedio de intervención hasta los 45 días de vida. En cuanto a la intervención tardía, ambos estudios coinciden en que, si se realiza después de los 60 días, se asocia con una mayor morbilidad y mortalidad, incrementando la probabilidad de trasplante hepático. Una intervención

oportuna mejora la tasa de eliminación de la ictericia, la supervivencia del hígado nativo y reduce la morbilidad y mortalidad. Los hallazgos de nuestro estudio respaldan estos datos previos, ya que los cuatro pacientes incluidos fueron sometidos a la KPE con una edad promedio de 55 días, por lo que ninguno de ellos recibió la intervención dentro del intervalo óptimo. Dos de estos pacientes, con intervenciones tardías (después de los 60 días de vida), fallecieron posteriormente, lo que refuerza la evidencia de que un retraso quirúrgico mayor a los 90 días se asocia con fracaso temprano del procedimiento. Solo uno de estos pacientes fue considerado apto para trasplante hepático, lo que resalta la limitada eficacia de la KPE en pacientes con intervenciones tardías (3,4,5).

Las tasas de supervivencia del hígado nativo a 10 años varían significativamente, con un 57% de posibilidades si se trata dentro de los 60 días posteriores al nacimiento y solo el 13% si se trata después de los 91 días. El retraso quirúrgico >90 días se asocia con el fracaso temprano del KPE y una necesidad temprana de trasplante.

Es importante recalcar que la KPE no es una cura definitiva sino un puente para el trasplante hepático y su éxito depende de múltiples factores, siendo la edad al momento de la cirugía uno de los más cruciales. En nuestro caso, la ausencia de intervenciones en el periodo óptimo subraya la necesidad de estrategias de detección como la tarjeta de colorimetría de heces para ayudar a los padres a identificar las heces acólicas estas fueron introducidas por primera vez en Taiwán,

este programa aumentó la sensibilidad para detectar AVB <60 días de 72,5% en 2004 a 97,1% en 2005 que actualmente no se cuenta en el departamento (6).

La presencia de complicaciones postoperatorias es un factor clave que determina el pronóstico en pacientes sometidos a KPE para el tratamiento de la AB. Entre las complicaciones más frecuentes se encuentra la colangitis, la cual afecta hasta al 78% de los pacientes post-KPE. (7). Aunque es común, es importante resaltar que la colangitis no es una característica intrínseca de la AB, sino una consecuencia de la reconstrucción biliar utilizada en el tratamiento (8,9,10). Esto indica que, si bien es una complicación grave, puede ser tratable con un manejo adecuado en nuestra serie durante el tiempo de hospitalización en nuestra institución posterior a KPE ninguno presentó colangitis.

Además, las complicaciones relacionadas con la hipertensión portal, como las várices esofágicas sangrantes, agravan aún más el pronóstico. En nuestro estudio, se observaron complicaciones graves en dos de los pacientes: uno de ellos desarrolló várices esofágicas e hipertensión portal, lo que resultó en su fallecimiento. El otro paciente sufrió una obstrucción intestinal secundaria a una brida quirúrgica, lo que también condujo a su muerte. Estos casos subrayan la elevada morbilidad y mortalidad asociadas a las complicaciones postoperatorias en pacientes con AB, incluso cuando se realiza intervención quirúrgica.

Basado en los resultados del estudio, se evidencia que el diagnóstico y tratamiento

tardíos en pacientes con atresia biliar se asocia con peores desenlaces clínicos. Ninguno de los pacientes fue intervenido dentro del periodo óptimo (antes de los 30 días), y aquellos que recibieron una cirugía de Kasai tardía presentaron mayores complicaciones, como hipertensión portal, varices esofágicas e incluso muerte. De los seis pacientes, cuatro fallecieron, lo que refleja una tasa de mortalidad del 66.66%. Estos resultados subrayan la importancia crítica de estrategias de detección temprana para un diagnóstico y tratamiento oportuno y así reducir la morbilidad y mortalidad, y mejorar las posibilidades de supervivencia con el hígado nativo.

Referencias bibliográficas

1. Tam PKH, Wells RG, Tang CSM, Lui VCH, Hukkinen M, Luque CD, et al. Biliary atresia. Nat Rev Dis Primers. 2024;10(47).
2. Lendahl U, Lui VCH, Chung PHY, Tam PKH. Biliary Atresia - emerging diagnostic and therapy opportunities. EBioMedicine. 2021 Dec;74:103689. doi: 10.1016/j.ebiom.2021.103689. Epub 2021 Nov 12. PMID: 34781099; PMCID: PMC8604670.
3. Antala S, Taylor SA. Biliary Atresia in Children: Update on Disease Mechanism, Therapies, and Patient Outcomes. Clin Liver Dis. 2022 Aug;26(3):341-354. doi: 10.1016/j.cld.2022.03.001. Epub 2022 Jun 25. PMID: 35868678; PMCID: PMC9309872.

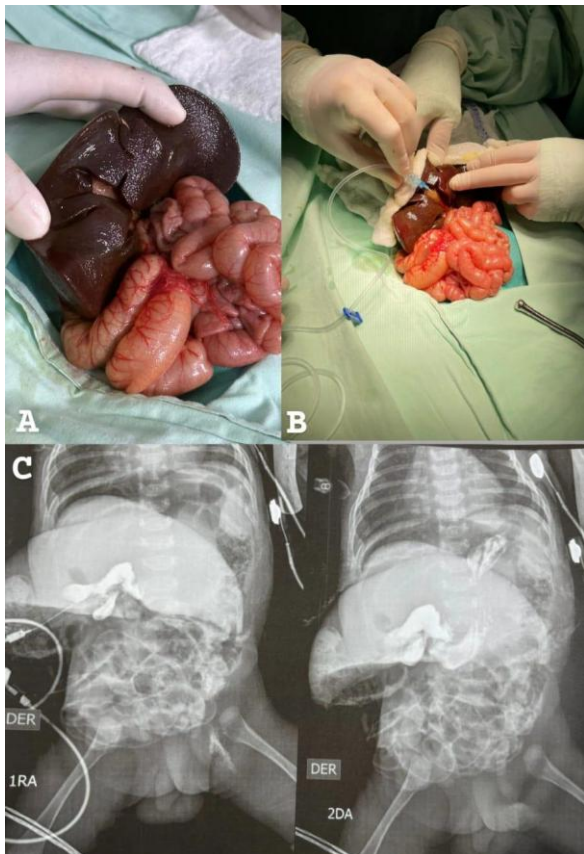
Cómo citar este artículo: González Roza N, Duran Reales AD, Hernández NL, Galvis Silva SN, Ibarra Rosero MD. Serie de casos atresia de vías biliares en un hospital de III nivel de atención en el Norte De Santander., Revista Ciencias Básicas En Salud, 3(4):09-20. Octubre 2025, ISSN 2981-5800



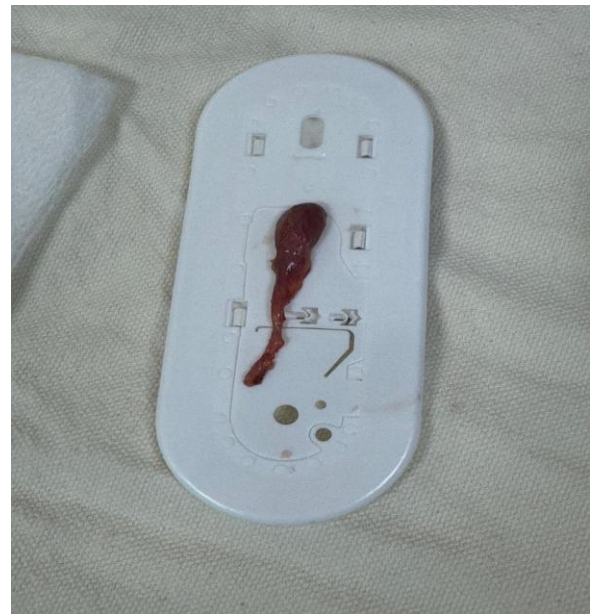
4. Brahee, D.D., Lampl, B.S. Neonatal diagnosis of biliary atresia: a practical review and update. *Pediatr Radiol* 52, 685–692 (2022).
<https://doi.org/10.1007/s00247-021-05148-y>
5. Schreiber RA, Harpavat S, Hulscher JBF, Wildhaber BE. Biliary Atresia in 2021: Epidemiology, Screening and Public Policy. *J Clin Med*. 2022 Feb 14;11(4):999. doi: 10.3390/jcm11040999. PMID: 35207269; PMCID: PMC8876662.
6. Gutierrez JV, Johnson L, Desai K, Tabak B, Woo RK. Timing of Kasai Procedure for Biliary Atresia: An Analysis of the Pediatric National Surgical Quality Improvement Program Database. *J Surg Res*. 2024 Aug 19;301:681-685. doi: 10.1016/j.jss.2024.07.002. Epub ahead of print. PMID: 39163800.
7. Matcovici M, Stoica I, Smith K, Davenport M. What Makes A "Successful" Kasai Portoenterostomy "Unsuccessful"? *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2023 Jan 1;76(1):66-71. doi: 10.1097/MPG.0000000000003638. Epub 2022 Oct 27. PMID: 36574004.
8. Van Hasselt PM, de Koning TJ, Kvist N, de Vries E, Lundin CR, Berger R, Kimpen JL, Houwen RH, Jorgensen MH, Verkade HJ; Netherlands Study Group for Biliary Atresia Registry. Prevention of vitamin K deficiency bleeding in breastfed infants: lessons from the Dutch and Danish biliary atresia registries. *Pediatrics*. 2008 Apr;121(4):e857-63. doi: 10.1542/peds.2007-1788. PMID: 18381514
9. Matcovici M, Stoica I, Smith K, Davenport M. What Makes A "Successful" Kasai Portoenterostomy "Unsuccessful"? *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2023 Jan 1;76(1):66-71. doi: 10.1097/MPG.0000000000003638. Epub 2022 Oct 27. PMID: 36574004.
10. Zheng Q, Zhang S, Ge L, Jia J, Gou Q, Zhao J, Zhan J. Investigation into multi-centre diagnosis and treatment strategies of biliary atresia in mainland China. *Pediatr Surg Int*. 2020 Jul;36(7):827-833. doi: 10.1007/s00383-020-04679-z. Epub 2020 May 22. PMID: 32444895.

Cómo citar este artículo: González Rozo N, Duran Reales AD, Hernández NL, Galvis Silva SN, Ibarra Rosero MD. Serie de casos atresia de vías biliares en un hospital de III nivel de atención en el Norte De Santander., *Revista Ciencias Básicas En Salud*, 3(4):09-20. Octubre 2025, ISSN 2981-5800





Anexo 1. Colangiografía en el paciente número 6; imagen A: visualización del hígado macroscópico; Imagen B: Administración del medio de contraste; Imagen C: Evidencia de ausencia de vías biliares extrahepáticas.



Anexo 2. Vesícula extraída del paciente número seis tras la visualización de ausencia de vías biliares extrahepáticas, por lo cual se decide realizar procedimiento de KASAI.

Tabla 1. Características demográficas, clínicas y bioquímicas de los pacientes

Paciente	Género	Edad	Procedencia	Manifestaciones clínicas	Pruebas de laboratorio alteradas	Imágenes complementarias (ecografía abdominal)	KASAI	Edad de intervención	Transplante	Edad de transplante	Falleció
1	F	3 meses y 13 días	COL	Ictericia Hepatomegalia Esplenomegalia	FAL, GGT, BD, BT, CT, TG, PT, PTT, INR	Vesícula hipoplásica, colédoco no visible	NO	NA	SI	5 meses	SI
2	M	1 mes y 15 días	COL	Ictericia Hepatomegalia Esplenomegalia	ALT, AST, FAL, GGT, BD, BT, ALB, CT, TG	Hepatomegalia, vesícula intrahepática no dilatada	SI	60 días	NO	NA	SI
3	F	2 meses y 20 días	EXT	Ictericia Hepatomegalia Heces acólicas	ALT, AST, FAL, GGT, BD, BT, ALB, CT, TG	Hepatomegalia, vesícula no visibles, hipertensión portal	SI	54 días	NO	NA	SI
4	F	5 meses	EXT	Ictericia Hepatomegalia Heces acólicas	ALT, AST, FAL, GGT, BD, BT, PT, PTT, INR	Normal	NO	NA	NO	NA	SI
5	F	37 días	COL	Ictericia Hepatomegalia Esplenomegalia Heces acólicas	ALT, AST, FAL, GGT, BD, BT, ALB	Hepatomegalia, vesícula no visible	SI	44 días	SI	10 meses	NO
6	M	1 mes y 29 días	COL	Ictericia Hepatomegalia Heces acólicas	ALT, AST, FAL, GGT, BD, BT, ALB, CT, PT, PTT	Vesícula hipoplásica, hepatomegalia	SI	63 días	NO	NA	NO

Cómo citar este artículo: González Rozo N, Duran Reales AD, Hernández NL, Galvis Silva SN, Ibarra Rosero MD. Serie de casos atresia de vías biliares en un hospital de III nivel de atención en el Norte De Santander., Revista Ciencias Básicas En Salud, 3(4):09-20. Octubre 2025, ISSN 2981-5800



F: Femenino; M: Masculino; COL: Colombiano; EXT: Extranjero; ALT: Alanina aminotransferasa; AST: Aspartato aminotransferasa; FAL: Fosfatasa alcalina; GGT: Gamma glutamil transferasa; BD: Bilirrubina directa; BT: Bilirrubina total; PT: tiempo de protrombina; PTT: Tiempo de tromboplastina Parcial; INR: índice internacional Normalizado; CT: Colesterol Total; TG: Triglicéridos; ALB: Albúmina; NA: No Aplica

Cómo citar este artículo: González Rozo N, Duran Reales AD, Hernández NL, Galvis Silva SN, Ibarra Rosero MD. Serie de casos atresia de vías biliares en un hospital de III nivel de atención en el Norte De Santander., Revista Ciencias Básicas En Salud, 3(4):09-20. Octubre 2025, ISSN 2981-5800



¹ Gastroenteróloga pediatra Hospital Universitario Erasmo Meoz. Orcid <https://orcid.org/0000-0002-6192-136X>

² Medica en formación, Universidad de Pamplona, <https://orcid.org/0009-0001-0620-4931>

³ Medica en formación, Universidad de Pamplona, <https://orcid.org/0009-0002-4192-9994>

Cómo citar este artículo: González Rozo N, Duran Reales AD, Hernández NL, Galvis Silva SN, Ibarra Rosero MD. Serie de casos atresia de vías biliares en un hospital de III nivel de atención en el Norte De Santander., Revista Ciencias Básicas En Salud, 3(4):09-20. Octubre 2025, ISSN 2981-5800

