

# EVIDENCIAS EN PEDIATRÍA

Toma de decisiones clínicas basadas en las mejores pruebas científicas

[www.evidenciasenpediatria.es](http://www.evidenciasenpediatria.es)

## Comentario Asociado

### Atresia biliar

Hierro Llanillo L

*Servicio de Hepatología Infantil, Hospital Universitario La Paz, Madrid*

Correspondencia: Loreto Hierro Llanillo, [marial.hierro@salud.madrid.org](mailto:marial.hierro@salud.madrid.org)

---

Fecha de recepción: 2 de octubre de 2020 • Fecha de aceptación: 15 de noviembre de 2020

Fecha de publicación del artículo: 2 de diciembre de 2020

---

Evid Pediatr. 2020;16:50.

#### CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Hierro Llanillo L. Atresia biliar. Evid Pediatr. 2020;16:50.

Para recibir Evidencias en Pediatría en su correo electrónico debe darse de alta en nuestro boletín de novedades en <http://www.evidenciasenpediatria.es>

---

Este artículo está disponible en: <http://www.evidenciasenpediatria.es/EnlaceArticulo?ref=2020;16:50>

©2005-20 • ISSN: 1885-7388

# Atresia biliar

Hierro Llanillo L

*Servicio de Hepatología Infantil, Hospital Universitario La Paz, Madrid*

Correspondencia: Loreto Hierro Llanillo, [marial.hierro@salud.madrid.org](mailto:marial.hierro@salud.madrid.org)

El diagnóstico precoz de las enfermedades hepáticas neonatales se considera fundamental para evitar complicaciones hemorrágicas debido a malabsorción de vitamina K, y poder tratar eficazmente algunas entidades.

La enfermedad hepática primaria más frecuente en niños es la atresia biliar. En España incide en 1 por cada 14 000 recién nacidos. Es una enfermedad de origen poco conocido, no hereditaria, cuyas características sugieren una lesión inflamatoria de comienzo perinatal que progresa rápidamente. La fibrosis oblitera la luz de los conductos biliares. Hay además fibrosis grave en el parénquima hepático, que parece adicional a la que es causada por la colestasis obstructiva. Los niños tienen aspecto saludable al nacer y aunque presentan ictericia precozmente no suelen ser detectados como enfermos hepáticos hasta la edad de 1-2 meses. El principal obstáculo para la detección precoz es la frecuencia de ictericia en los recién nacidos, que hace que incluso si la familia aprecia el problema, el origen de la ictericia no sea investigado en el curso del primer mes. Otro obstáculo es su buen estado general en el primer mes.

La atresia biliar requiere realizar una intervención quirúrgica para restablecer el flujo de la bilis, mediante la interposición de un asa intestinal en Y, entre la "porta hepatis" del hilio hepático, donde aún los conductos biliares pueden estar permeables, y el intestino. La operación permite que alrededor de un 50% de niños restablezcan el flujo biliar, lo que habitualmente mejora el pronóstico y permite la supervivencia. La tasa de restablecimiento del flujo biliar depende de la edad en que son operados; es óptima si la cirugía se realiza antes de 45 días de vida, aunque influyen también otros factores.

El diagnóstico de certeza de atresia biliar no puede realizarse de forma segura mediante pruebas analíticas o de imagen. Hay un perfil típico de estos pacientes, pero no es específico<sup>1</sup>. La seguridad del diagnóstico se obtiene con la exploración de la vía biliar en laparoscopia o laparotomía. Es frecuente que, dada la agresividad de la confirmación diagnóstica, de forma global los niños que son detectados más precozmente son asimismo observados más tiempo hasta llegar a la decisión quirúrgica<sup>2</sup>, con lo que el beneficio de la detección precoz se pierde.

El interés por la detección precoz de atresia biliar (y otras hepatopatías neonatales) se ha materializado en diferentes programas hasta ahora. Uno consiste en mejorar la educación de los especialistas en Pediatría, que debieran realizar siempre el estudio de bilirrubina total y directa en los niños con ictericia no fisiológica (más de 15 días de edad, o más de 21 días en alimentados al pecho). Otro es la incorporación en la cartilla de salud o mediante una aplicación electrónica de una guía de colores normales y anormales de las heces, que permita a la familia comunicar precozmente al pediatra la detección de heces hipocólicas o acólicas. Estos programas han mejorado la edad de detección de la enfermedad hepática infantil. Sin embargo, la edad mediana de operación de la atresia biliar sigue siendo de 50-60 días, sin mejoría a lo largo de los años<sup>3</sup>.

El grupo de investigadores del artículo que se comenta en esta sección<sup>4,5</sup> hicieron un estudio anterior (2016) cuyos resultados fueron muy llamativos. Observaron de forma retrospectiva que los niños con atresia biliar ya tenían alguna alteración de bilirrubina directa en muestras recogidas en el periodo posnatal inmediato, lo que sugería un inicio de la enfermedad en la vida intrauterina. Ello fue un hallazgo importante, ya que hasta entonces se consideraba que la mayoría de los niños con atresia biliar desarrollaban la obliteración biliar en el periodo posnatal.

En el actual estudio, refieren que todos los casos con atresia biliar pudieron ser detectados mediante una determinación de bilirrubina directa realizada antes de las 60 horas de vida. Ello abre la posibilidad de incorporar el cribado de hepatopatías dentro de las pruebas de cribado metabólico que se practican ya a los niños.

Los autores del estudio refieren que, si todos los niños con cifra de bilirrubina directa patológica en la muestra obtenida antes de edad de 60 h son revisados con un nuevo test a los 15 días de vida y en este presentan más de 1 mg/dl de bilirrubina directa, se detectarían los casos de hepatopatía (incluyendo atresia biliar) y ello permitiría la operación precoz y la mejoría de la evolución en su experiencia.

En el artículo falta la cifra concreta de bilirrubina que se considera patológica en la primera muestra. La describen como mayor del percentil 95. Describen que en un estudio previo concluyeron que el límite superior de normalidad de bilirrubina directa es 0,2 mg/dl. En las pruebas analíticas habituales, la elevación de bilirrubina indirecta origina un artefacto que altera (eleva) el valor de bilirrubina directa. Por eso, en la definición de colestasis neonatal habitual, se especifica que la cifra de bilirrubina directa sea mayor de 1 mg/dl o mayor del 20% de la bilirrubina total, si la cifra de bilirrubina total es mayor de 5 mg/dl. Llama la atención que, siendo tan frecuente la ictericia (fisiológica o no) en los recién nacidos, detecten tan pocos casos con bilirrubina directa mayor de 0,2 mg/dl. Otro estudio determinó que la cifra de bilirrubina directa en 10 652 neonatos analizados tuvo el valor de 1 mg/dl como percentil 95<sup>6</sup>.

Una vez detectada una bilirrubina directa mayor de 1 mg/dl a los 15 días de vida, es necesario tomar una actitud clara con los niños detectados. La valoración de niños con bilirrubina directa mayor de 1 mg/dl tendrá que ser realizada por el pediatra, que deberá remitirlos al especialista con rapidez. Según el estudio que se comenta, un 6% de los que tienen bilirrubina directa mayor de 1 mg/dl tendrán atresia biliar. Otros pueden padecer otras hepatopatías menos frecuentes.

Los autores probablemente no hubieran obtenido cambios en la edad de operación de los niños con atresia biliar si no hubieran cambiado también las pautas de actuación, por ejemplo, estableciendo una edad tope en la que practicar una exploración quirúrgica de la vía biliar.

En conjunto, los datos de este estudio abren la posibilidad de la detección precoz de atresia biliar con un método sencillo y fácil de añadir a las pruebas de cribado que se realizan ya a los recién nacidos. Con él se detectarían todos los casos de atresia de forma precoz.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Shneider BL, Moore J, Kerkar N, Magee JC, Ye W, Karpen SJ, et al. Childhood Liver Disease Research Network. Initial assessment of the infant with neonatal cholestasis-Is this biliary atresia? *PLoS One*. 2017;12:e0176275.
2. Harpavat S, Lupo PJ, Liwanag L, Hollier J, Brandt ML, Finegold MJ, et al. Factors influencing time-to-diagnosis of biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2018; 66:850-6.
3. Fanna M, Masson G, Capito C, Girard M, Guerin F, Hermeziu B, et al. Management of Biliary Atresia in France 1986 to 2015: Long-term Results. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2019;69:416-24.
4. Harpavat S, García-Prats JA, Anaya C, Brandt M, Lupo PJ, Finegold MJ, et al. Diagnostic yield of newborn screening for biliary atresia using direct or conjugated bilirubin measurements. *JAMA*. 2020;323:1141-50.
5. Llerena Santa Cruz E, Pérez-Moneo Agapito B. El difícil camino del cribado de la atresia de vías biliares. *Evid Pediatr*. 2020;16:43.
6. Noorulla F, Dedon R, Maisels MJ. Association of Early Direct Bilirubin Levels and Biliary Atresia Among Neonates. *JAMA Netw Open*. 2019;2:e1913321.