



Guía de Colestasis



Socialización de Prevención de Atresia de Vías Biliares Dirigida al personal de salud

AUTORES:

Dr. José Avendaño Caraballo - Gastroenterólogo Pediatra
Dr. German Quevedo Perales - Cirujano Pediatra
Dr. Jorge Mehdi García - Cirujano Pediatra
Dra. Patricia Medina Becerra – Terapia Intensiva Pediátrica
Dr. Jaime Sejas Montaña - Residente Pediatría
Dra. Julia Jesica Puita Mamani- Residente Pediatría

COLABORADORES:

Dr. Marcelo Ullunque – Cirujano Pediatra
Dr. Roberto Gamez Arias – Cirujano Pediatra
Dr. Rene Cardozo Molina – Cirujano Pediatra



Introducción

¿A quién va dirigida esta información?

- § Estudiantes de Medicina
- § Médicos
- § Enfermeras
- § Otros profesionales de la salud

Este protocolo es un recurso escrito para proporcionar pautas generales sobre la identificación temprana de la enfermedad hepática en bebés y su derivación cuando corresponda.

Otros materiales incluyen:

- § **Marcador de heces de alerta amarilla:** para identificar rápida y fácilmente colores de heces saludables/sospechosos en bebés.
- § **Ictericia en el bebé recién nacido:** dirigido a padres de recién nacidos para explicar qué es la ictericia y qué debe hacer si la ictericia no desaparece.
- § **Afiche de alerta amarilla:** resalta el mensaje de alerta amarilla y también muestra el gráfico de heces.

Ictericia en bebés

Hay muchas causas de ictericia en los bebés:

- § Ictericia fisiológica
- § Ictericia de la leche materna
- § Enfermedad del hígado
- § Hemólisis
- § Infección
- § Hipotiroidismo

La ictericia prolongada se define como una ictericia que persiste más allá de las dos semanas de edad en los bebés nacidos a término y de tres semanas en los bebés prematuros.

El Instituto Nacional para la Salud y la Excelencia Clínica (NICE) ha publicado pautas clínicas sobre ictericia neonatal que brindan orientación sobre el reconocimiento, evaluación y tratamiento de la ictericia neonatal en bebés desde el nacimiento hasta los 28 días.

Atresia biliar y enfermedad hepática

La enfermedad hepática más común en los recién nacidos es la atresia biliar, que afecta a 1 de cada 17 000 nacidos vivos en el Reino Unido. Ocurre cuando los conductos biliares se forman de manera anormal o cuando los conductos biliares están inflamados u obstruidos. Esto conduce a un bloqueo del flujo de bilis desde el hígado que conduce a la fibrosis en el hígado. Los niños requieren un procedimiento de Kasai para restablecer el flujo de bilis. El procedimiento no es una solución permanente en la mayoría de los niños, sin embargo, sin el procedimiento, los niños requerirán un trasplante de hígado a la edad de dos años.

Muchos estudios han demostrado un mejor resultado en términos de eliminación de la ictericia y supervivencia del hígado nativo, cuanto antes se realiza la portoenterostomía de Kasai. La detección urgente es vital para diagnosticar rápidamente la atresia biliar y derivar al bebé a la atención especializada lo antes posible.

Identificación temprana de enfermedades hepáticas en bebés

Si bien la enfermedad hepática en los bebés es rara, el diagnóstico temprano es vital.

Los principales indicadores son:

- § Ictericia prolongada
- § Heces/color de orina anormales

Debe ser consciente de la importancia del color de las heces y la orina.

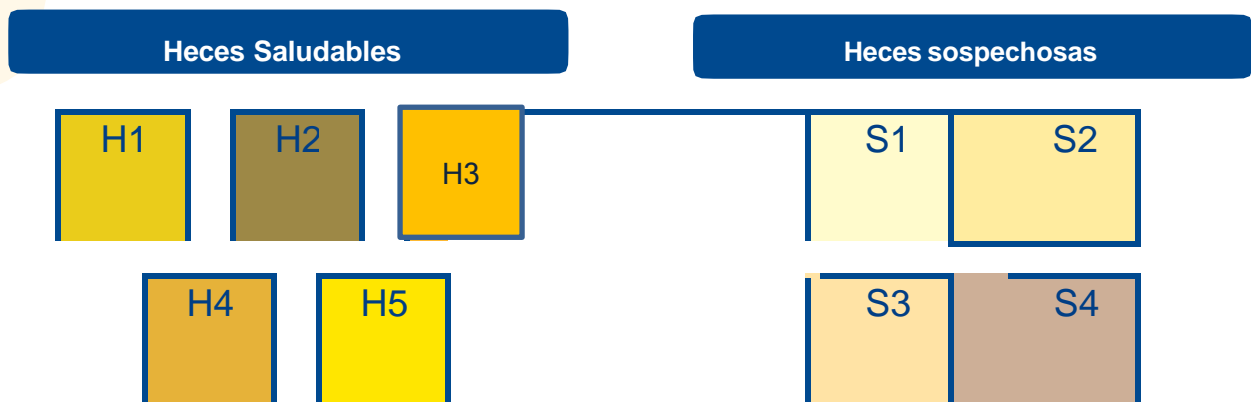
Orina:

- § La orina de un bebé debe ser incolora.
- § La orina de color amarillo persistente que mancha el pañal puede indicar una enfermedad hepática.

Heces:

- § Las heces deben ser verdes o amarillas.
- § Las heces persistentemente pálidas pueden indicar una enfermedad hepática

La interpretación del color de las heces puede ser subjetiva. La tabla de colores que se muestra a continuación ayudará a superar este problema.



Las heces de un bebé saludable pueden ser de cualquiera de estos colores. No se preocupe por las heces verdes. Los bebés amamantados a menudo pasan heces acuosas. Un cambio repentino a frecuentes heces acuosas de cualquier color puede significar que el bebé no se encuentra bien.

En los bebés con enfermedad hepática, las heces pueden ser de uno de estos colores. No se preocupe por uno o dos que parezcan inusuales.

Todos los lactantes con heces pálidas u orina amarilla deben ser remitidos para investigación. A todos los bebés con ictericia prolongada se les debe realizar una prueba de bilirrubina.

En la primera visita, los médicos deben:

- § Comprobar si todos los bebés tienen ictericia mirando las escleras de sus ojos y cualquier coloración amarillenta de su piel.
- § Registrar la presencia de ictericia al transferir la atención médica.
- § Si el bebé tiene ictericia, revisar las heces y la orina, sin importar cuán leve sea. La orina debe ser incolora y las heces deben estar pigmentadas de amarillo o verde.

Si las heces y la orina en un bebé con ictericia son anormales y/o un bebé con ictericia prolongada (persiste dos semanas después del nacimiento en bebés a término y tres semanas después del nacimiento en un bebé prematuro) no se encuentra bien o no progresa normalmente consulte inmediatamente a un pediatra para futuras investigaciones.

Actuación en caso de ictericia

Si un niño tiene ictericia prolongada/heces u orina de color anormal, realice una evaluación general. Esto incluye:

- § Historial de alimentación, incluido si se alimenta con leche materna o con biberón
- § Peso
- § Documente el color de las heces y la orina.
- § Informar a los padres del motivo de los análisis de sangre.

Solicite los siguientes análisis de sangre:

- § Análisis de sangre de bilirrubina sérica
Esta prueba mide la bilirrubina total en la sangre.
- § Prueba de bilirrubina dividida para medir los niveles de bilirrubina conjugada
Esta prueba mide la proporción de bilirrubina conjugada a no conjugada en la sangre y es la prueba clave para diagnosticar enfermedades hepáticas. Se recomienda realizar esta prueba a todos los bebés con ictericia prolongada.

Un bebé en el que la bilirrubina conjugada sea superior al 20% de la bilirrubina total debe derivarse directamente a gastro pediatría para su investigación.

Si la bilirrubina conjugada es inferior al 20 % de la bilirrubina total y la bilirrubina total es inferior a 200 micromoles/litro, se debe tranquilizar a los padres/tutores y se deben controlar los niveles de bilirrubina sérica semanalmente hasta que estén dentro de los parámetros normales de laboratorio.

Cuando la bilirrubina total sea alta (superior a 200 micromoles/litro) y la fracción conjugada sea inferior al 20 %, se recomienda a los profesionales en salud que se pongan en contacto con un gastropediatra y consulten las directrices clínicas sobre ictericia neonatal de NICE (CG98), así como las directrices locales.

También se deben realizar las siguientes pruebas:

- § Un hemograma completo
- § Una determinación de grupo sanguíneo (madre y bebé) y DAT (prueba de Coombs)
- § Un cultivo de orina
- § Asegúrese de que se haya realizado un examen metabólico de rutina (incluido el examen de hipotiroidismo congénito).

Investigación

Lo siguiente debe ser derivado a un gastropediatra:

- § Un bebé que no se encuentra bien y/o no progresa normalmente.
- § Un bebé con color anormal de heces y/u orina a cualquier edad.
- § Un bebé en el que la bilirrubina conjugada es superior al 20 % (200 micromoles/litro) de la bilirrubina total.
- § Cualquier lactante con ictericia prolongada que no haya sido investigada.

Los bebés amamantados también pueden tener enfermedad hepática; tenga mucho cuidado al revisar las heces y el color de la orina.

Consulte a un gastropediatra para las siguientes pruebas:

- § Repita la prueba de bilirrubina dividida
- § Pruebas de función hepática
 - Albúmina
 - Aspartato y Alanina Transaminasas (AST, ALT)
 - Fosfatasa Alcalina (ALP)
 - Gamma-glutamyltransferasa (GGT)
- § Pruebas de coagulación
 - Tiempo de protrombina (TP)
 - Tiempo de trombina parcial (PTT)

La coagulación puede prolongarse como consecuencia de la deficiencia de vitamina K, en particular en los bebés amamantados que no recibieron vitamina K al nacer. Todos los bebés con sospecha de enfermedad hepática deben recibir vitamina K por vía oral si el INR (relación internacional normalizada) es normal, o por métodos intravenosos/intramusculares si es anormal.



Derivación a un centro especializado y asesoramiento

Si alguna de las pruebas de investigación es anormal o se sospecha una enfermedad hepática, es posible que sea necesario derivar al bebé a una unidad especializada para realizar más investigaciones o realizar un tratamiento. Esto puede ser en una unidad regional de gastroenterología pediátrica con interés en hepatología pediátrica o en una unidad suprarregional de hígado pediátrico.

Hay un centro especializado en hígado pediátrico en Santa Cruz – Bolivia, en el que ofrecen manejo médico y quirúrgico. El Departamento de Salud ha designado a un centro pediátrico especializado para llevar a cabo la portoenterostomía de Kasai para la atresia biliar.

- **Hospital de Niños Dr. Mario Ortiz Suarez**
Teléfono: 77650600 y solicite ponerse en contacto con el equipo de Centro pediátrico de hígado, gastroenterología y nutrición.

La unidad hepática pediátrica suprarregional mencionada anteriormente estará encantada de brindarle asesoramiento.

Continua con
Hiperbilirrubinemia

ICTERICIA

Seguimiento
Niño Sano

SI

NO

7 - 28 días de vida
ICTERICIA - COLURIA -
ACOLIA
(Cartilla Colorimétrica)

NO

• ¿Tiene otro síntoma?
• ¿Tiene alguna otra
patología?

SI

**DIAGNOSTICOS
DIFERENCIALES:**
Quistes de Colédoco
Síndrome de Alagille
Fibrosis Quística
Hepatitis Neonatal idiopática
Infección viral
Infección urinaria
Sepsis
Deficiencia de
Galactosemia
Hipotiroidismo
Hemólisis
Colestasis a Nutrición
Parenteral
Otros trastornos metabólicos

Sospecha de
**ATRESIA DE VIAS
BILIARES**

IC
GASTROPEDIATRÍA

• Función Hepática.
TGO, TGP, FA, GGT,
TP, BILIRRUBINAS,
PROTEINAS,
ALBUMINA.
• Ecografía
Hepática y Vías
Biliares

SI

Bilirrubinas ↑, Predominio B.
directa
↑ FA, ↑ GGT
ECOGRAFIA: Ausencia de Vía
Biliar, Flujo Subcapsular

NO

Continua con
Hiperbilirrubinemia

SI

NO

Control por:
CONSULTA
EXTERNA
GASTROPEDIATRÍA

• ¡Referir a 3 nivel ->
URGENTE!!
• IC Gastropediatria

Valoración por
CIRUGÍA
PEDIÁTRICA



Referencias

1. Bakshi, B., Sutcliffe, A., Akindolie, M., Vadamalayan, B., John, S., Arkley, C., Griffin, L. y Baker, A. (2012). ¿Con qué fiabilidad pueden los profesionales pediátricos identificar las heces pálidas de los recién nacidos colestásicos? *Archivos de Enfermedades en la Infancia - Edición Fetal y Neonatal*, 97(5), págs. F385-F387.
2. Cartledge, P., Kevlani, N., Shapiro, L. y McClean, P. (2010). Una auditoría de un protocolo comunitario para identificar la enfermedad hepática neonatal. *Archivos de Enfermedades en la Infancia*, 97(2), págs. 166-168.
3. Chen, S. (2006). Detección de atresia biliar por tarjeta de colores de heces infantiles en Taiwán. *Pediatría*, 117(4), págs. 1147-1154.
4. Davenport, M. (2016). Atresia biliar: De Australia al pez cebra. *Revista de Cirugía Pediátrica*, 51(2), págs. 200-205.
5. Davenport, M., De Ville de Goyet, J., Stringer, M., Mieli-Vergani, G., Kelly, D., McClean, P. y Spitz, L. (2004). Manejo perfecto de la atresia biliar en Inglaterra y Gales(1999-2002). *La Lanceta*, 363 (9418), págs. 1354-1357.
6. Davenport, M., Kerkar, N., Mieli-Vergani, G., Mowat, A. y Howard, E. (1997). Atresia biliar: la experiencia del King's College Hospital (1974–1995). *Revista de Cirugía Pediátrica*, 32(3), págs. 479-485.
7. Davenport, M., Tizzard, S., Underhill, J., Mieli-Vergani, G., Portmann, B. y Hadžić, N. (2006). El síndrome de malformación esplénica de atresia biliar: un estudio retrospectivo de un solo centro de 28 años. *El Diario de Pediatría*, 149(3), págs. 393-400.
8. Hadžić, N., Davenport, M., Tizzard, S., Singer, J., Howard, E. y Mieli-Vergani, G. (2003). Supervivencia a largo plazo después de la portoenterostomía de Kasai: ¿es inevitable la enfermedad hepática crónica?. *Revista de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica*, 37(4), págs.430-433
9. Hartley, J., Davenport, M. y Kelly, D. (2009). Atresia biliar. *La Lanceta*, 374 (9702), págs.1704-1713.
10. Hinds, R., Davenport, M., Mieli-Vergani, G. y Hadžić, N. (2004). Presentación prenatal de atresia biliar. *El Diario de Pediatría*, 144(1), págs. 43-46.

11. Kelly, D. y Davenport, M. (2007). Manejo actual de la atresia biliar. *Archivos de Enfermedades en la Infancia*, 92(12), págs. 1132-1135.
12. McKiernan, P., Baker, A. y Kelly, D. (2000). La frecuencia y el resultado de la atresia biliar en el Reino Unido e Irlanda. *La Lanceta*, 355 (9197), págs. 25-29.
13. Mushtaq, I., Logan, S., Morris, M., Johnson, A., Wade, A., Kelly, D. y Clayton, P. (1999). Cribado de recién nacidos para enfermedad hepatobiliar colestásica con espectrometría de masas en
14. Powell, J., Keffler, S., Kelly, D. y Green, A. (2003). Detección de la población para la enfermedad hepática neonatal: potencial para un programa basado en la comunidad. *Revista de detección médica*, 10(3), págs. 112-116.
15. Verkade, H., Bezerra, J., Davenport, M., et al. (2016). Atresia de vías biliares y otras enfermedades colestásicas de la infancia: avances y retos de futuro. *Diario de Hepatología*, 65(3), págs. 631-642.
16. Livesey, E., Borja, M., Sharif, K., Alizai, N., McClean, P., Kelly, D., Hadzic, N. y Davenport, M. (2009). Epidemiología de la atresia biliar en Inglaterra y Gales (1999-2006). *Archivos de Enfermedades en la Infancia - Edición Fetal y Neonatal*, 94(6), págs.

Las Sigüientes Organizaciones respaldan la Campaña Alerta Amarilla



SCZ Gobierno
Autónomo
Departamental
Santa Cruz



Children's Liver
Disease Foundation
fighting childhood
liver disease



ALERTA AMARILLA



HP
medical

SAE S.A.
PHARMACEUTICAL COMPANY
SOUTH AMERICAN EXPRESS S.A.
TRADICIÓN DE CALIDAD