



UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

ANÁLISIS DE CASO CLÍNICO SOBRE:

“COLESTASIS NEONATAL”

Requisito previo para optar por el Título de Médico

Autora: Muñoz Arévalo, Johanna Gabriela

Tutor: Dr.PhD. Vaca Pazmiño, Carlos Fernando

Ambato-Ecuador

Mayo 2016

APROBACIÓN DEL TUTOR

En mi calidad de Tutor del Trabajo de Investigación sobre el tema: **“COLESTASIS NEONATAL”** de Johanna Gabriela Muñoz Arévalo, estudiante de la Carrera de Medicina, considero que reúne los requisitos y méritos suficientes para ser sometido a la evaluación del jurado examinador, designado por el H. Consejo Directivo de la Facultad Ciencias de la Salud.

Ambato, Abril 2016

EL TUTOR

.....
Dr. PhD .Vaca Pazmiño , Carlos Fernando

AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO

Los criterios emitidos en el Trabajo de Investigación “**COLESTASIS NEONATAL**” ,como también los contenidos, ideas, análisis, conclusiones, y propuesta son de exclusiva responsabilidad de mi persona, como autora de este trabajo de grado.

Ambato, Abril del 2016

LA AUTORA

.....

Muñoz Arévalo , Johanna Gabriela

DERECHOS DE AUTOR

Autorizo a la Universidad Técnica de Ambato para que haga de este Análisis de Caso Clínico o parte de él, un documento disponible para su lectura, consulta y procesos de Investigación.

Cedo los derechos en línea patrimoniales de mi Análisis de Caso Clínico con fines de difusión pública; además apruebo la reproducción de este Análisis de Caso Clínico, dentro de las regulaciones de la Universidad, siempre y cuando esta reproducción no suponga una ganancia económica y se realice respetado mis derechos de autora.

Ambato, Abril del 2016

LA AUTORA

.....

Muñoz Arévalo , Johanna Gabriela

APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR

Los miembros del Tribunal Examinador aprueban el Análisis de Caso Clínico, sobre el tema “**COLESTASIS NEONATAL**” de Johanna Gabriela Muñoz Arévalo, estudiante de la Carrera de Medicina.

Ambato, Mayo del 2016

Para la constancia firman:

.....

PRESIDENTE/A

.....

1er VOCAL

.....

2do VOCAL

DEDICATORIA

Dedico este trabajo de investigación y su desarrollo a Dios por que sin el y su infinita bondad ninguno de mis logros seria posible .A mi familia por que sin importar lo dificil que pareceria el camino estuvieron brindandome su apoyo y confianza y en especial a mi Madre que es una mujer fuerte y luchadora me enseño a que cada logro necesita estar antecedido de un arduo trabajo.

Gabriela Muñoz

AGRADECIMIENTO

Agradezco primero a Dios quién me ha permitido llegar a este punto , siendo el mejor guia en mi camino.

Al Dr. Carlos Vaca por hacer posible la realización y desarrollo de este caso clínico. Agradecer su paciencia, tiempo y dedicación para que finalice de manera exitosa.

A mi madre por que ella es el apoyo más grande durante mi vida, ya que sin su insistencia y apoyo no hubiera logrado una de mis metas y sueños.

A mi hermano Ricardo, ya que es quien me impulsa a ser mejor cada día.

A mi padre, donde quiera que se encuentre espero esté muy orgulloso de ver la mujer en la que me he convertido .

A Panchito , por también ser un padre , por darme su tiempo, paciencia y cariño.

A Juan Diego por estar presente en todos mis momento buenos ,y sobre todo en los momentos malos , brindándome su apoyo incondicional.

A mi Mamita Anita , tíos, primos , amigos y compañeros que confiaron siempre en mi capacidad para hacer este sueño realidad .

Gabriela Muñoz

Tabla de contenido

PORTADA.....	i
APROBACIÓN DEL TUTOR.....	ii
AUTORÍA DEL TRABAJO DE GRADO.....	iii
DERECHOS DE AUTOR.....	iv
APROBACIÓN DEL JURADO EXAMINADOR.....	v
DEDICATORIA.....	vi
AGRADECIMIENTO.....	vii
I. INTRODUCCIÓN.....	1
I.1. INCIDENCIA.....	3
I.2. CLASIFICACIÓN DE ATRESIA DE VÍAS BILIARES.....	6
I.3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS.....	7
I.4. DIAGNÓSTICO.....	8
I.5. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:.....	10
I.6. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL:.....	15
I.7. TRATAMIENTO.....	16
I.8. COMPLICACIONES.....	20
II. OBJETIVOS.....	22
II.1. Objetivo general.....	22
II.2. Objetivos específicos.....	22
III. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES:	23
IV. DESARROLLO.....	24
IV.1. DESCRIPCIÓN DEL CASO.....	24
IV.2. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS.....	30
IV.3. EVOLUCIÓN DE PACIENTE.....	34
IV.4. DESCRIPCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO.....	35

IV. 5. IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRITICOS.....	36
IV. 6. CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA.....	37
IV. 7 . PROPUESTA DE TRATAMIENTO ALTERNATIVO.....	39
V . CONCLUSIONES.....	41
VI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	43
VI.1. BIBLIOGRAFÍA.....	43
VI.2. LINKOGRAFÍA.....	43
VI.3. CITAS DE BASE DE DATOS DE LA UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO.....	48
VII. ANEXOS.....	51
Tabla que muestra causas de colestasis.....	51
Algoritmo de diagnóstico y tratamiento de AVB.....	52
Método de diagnóstico AVB mediante tarjeta colorimétrica.....	53

UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD

CARRERA DE MEDICINA

“COLESTASIS NEONATAL”

Autor: Muñoz Arévalo, Johanna Gabriela

Tutor: Dr. Ph.D. Vaca Pazmiño, Carlos Fernando

Fecha: Abril, 2016

RESUMEN

El caso clínico presentado tomo como motivo de estudio en vista que la hiperbilirrubinemia neonatal es una de las mayores causas de ingreso a las Unidades de Neonatología, sin embargo la ictericia secundaria a colestasis por atresia de vías biliares es una patología con baja incidencia, pero de vista importancia por su premura diagnóstica.

Se trata de una paciente femenina de 27 días de vida que nace a término con Apgar 8/9 sin antecedentes patológicos de importancia, acude con cuadro de 2 días de ictericia generalizada acompañado de coluria y acolia. Al examen físico: ictericia generalizada, hígado palpable a 3 cm bajo el reborde costal. Ingresa con diagnóstico de Ictericia Patológica con bilirubina total 31.2 mg/dl, bilirubina directa 21.94 mg/dl; Reticulocitos 0.4%. Durante su hospitalización se realizan múltiples exámenes de laboratorio y gabinete para acercarnos al diagnóstico etiológico y descartar patologías cuyos síntomas similares tales como sepsis,

problemas metabólicos , etcnnos pueden ocasionar confusión . Estudios preliminares no corroboran nuestra sospecha diagnóstica sin embargo al persistir el cuadro clinico se realiza un nuevo estudio ecosonográfico de abdomen que reporta crecimiento hepático con dilatación de colédoco, con estos signos indirectos de atresia de vías biliares se trasfiere a Hospital Baca Ortiz (Quito-Ecuador) en donde relaizan colangioresonancia que confirma el diagnóstico.

Actualmente la paciente recibe tratamiento paliativo en espera de resolución quirúrgica .

PALABRAS CLAVES: ICTERICIA, COLESTASIS, ATRESIA, VÍAS_BILIARES,RESOLUCIÓN_QUIRÚRGICA

TECHNICAL UNIVERSITY OF AMBATO

FACULTY OF HEALTH SCIENCES

MEDICAL CAREER

“NEONATAL CHOLESTASIS”

Author: Muñoz Arévalo, Johanna Gabriela

Tutor: Dr. Ph.D. Vaca Pazmiño, Carlos Fernando

Date: April, 2016

SUMMARY

The following case was taken as an object of study due to hyperbilirubinemia is one of the biggest causes of admission to the neonatology service, however cholestasis by biliary atresia is a case with low incidence. It is a 27 days of life female patient who is born with Apgar 8/9 at term without any history of importance, the patient comes with 2 days of suffer of widespread Jaundice besides coluria and physical examination. At acolia jaundiced tint, palpable liver.

The patient is admitted with diagnosis of pathological jaundice, Bilirubin Total 31.2 mg / dl, Direct Bilirubin 21.94 mg / dl, reticulocytes 0.4%, while hospitalized multiple routine exams are performed to rule out pathologies that relate to this type of symptomatology such as sepsis and metabolic problems. The obtained results were within normal values; nevertheless, due to the persisting symptoms, a new abdominal eco is made, which reported mild hepatic growth with choledochal

dilatation. Taking this as indirect signs of biliary atresia. Consequently she is transferred to Hospital Vaca Ortiz where colangiorenancia is done, confirming diagnosis.

Currently, the patient is on palliative treatment on hold of surgical resolution .

| **KEYWORDS:** ICTERICIA,CHOLESTASIS,ATRESIA,JAUNDICE_,—LIVER.
SURGERY _RESOLUTION

|

|

I. INTRODUCCIÓN

Es de mucha importancia realizar la investigación y análisis del tema propuesto, ya que nos ayudara a generar un conocimiento claro sobre esta patologia tomando en cuenta que la hiperbilirrubinemia neonatal es de frecuente aparición, sin embargo en pocas ocasiones su diagnostico es dificultoso, es por esto que se revisará de manera exhaustiva la fisiopatología, diagnostico clínico, exámenes, tratamiento y todo lo que con lleva este proceso. Mediante la busqueda y recolección de información disponible cumplimos con el objetivo de un abordaje diagnóstico para de esta manera en el futuro resolver un nuevo caso de esta índole de forma mas rápida y precisa. Su diagnóstico es asequible en vista que se cuenta con los medios y recursos que precisa su estudio.

La colestasis se define fisiológicamente como un proceso en el que existe disminución del flujo biliar, evidencia histológica de depósito de pigmentos biliares en los hepatocitos y conductos biliares, y aumento de la concentración sérica de los productos excretados en la bilis, bilirrubina, ácidos biliares, colesterol, etc. (1). La colestasis puede deberse a la alteración de la formación de bilis por el hepatocito o a la obstrucción de su flujo en la vía biliar, intrahepática o extrahepática. (2,3) Hablamos de colestasis neonatal cuando se presenta en los primeros 3 meses de vida siendo la principal causa la atresia de vías biliares, que es el tema que enfocaremos a continuación. (4)

La atresia de vías biliares se caracteriza por una obliteración fibrosa parcial o completa de la luz del árbol biliar extrahepático con daño concomitante de los conductos biliares intrahepáticos (5,6) no está asociada a neoplasias, cálculos o

ruptura primaria de los conductos; la inflamación y la fibrosis que afecta al árbol biliar intra y extrahepático culmina con la eliminación de todo el árbol biliar y cirrosis biliar .(7)



Fig 1. Neonato con tinte icterico

Fuente: <http://widoctor.com.br/ictericia-fisiologica-do-neonato>

Para comprender de mejor manera la patología y su etiopatogenia es necesario revisar la embriología del sistema biliar y el hígado .Los mismos que se originan del intestino embrionario anterior , inicialmente a la cuarta semana, surge un divertículo de la cara ventral del intestino interior (finalmente duodeno), craneal a la pared del saco vitelino y caudal a la dilatación, que formará más adelante el estomago (8) .El desarrollo del hígado depende de una interacción entre la evaginación endodérmica del intestino anterior y células mesenquimatosas del tabique transverso. El divertículo hepático se separa inicialmente en una porción craneal y una caudal; la caudal da origen al conducto cístico y la vesícula biliar.; la craneal, a los conductos hepáticos y conductos biliares. A medida que el divertículo craneal se extiende hasta el mesénquima del tabique transverso, fomenta la formación del endotelio y de las células sanguíneas a partir de las células mesenquimatosas. Las células endodérmicas se diferencian en cordones de células hepáticas y también forman el revestimiento epitelial de los conductos biliares intrahepáticos .(9)

Las células ductales siguen el desarrollo de los tejidos conjuntivos alrededor de las ramas de la vena porta. Este desarrollo explica la semejanza en el patrón de ramificación de la vena porta y de los conductos biliares extrahepáticos

El sistema biliar extrahepático es obstruido al principio por células epiteliales, pero se canaliza posteriormente cuando estas células se degeneran. El tallo que comunica los conductos hepático y cístico con el duodeno se diferencia con el conducto biliar común o colédoco. Al principio, el conducto se inserta en la cara ventral del duodeno y, cuando este último rota en una fase posterior del desarrollo, el conducto colédoco se recoloca en la cara dorsal de la pared duodenal, ocupando finalmente la posición anatómica habitual, como podemos ver en la fig 2. (10)

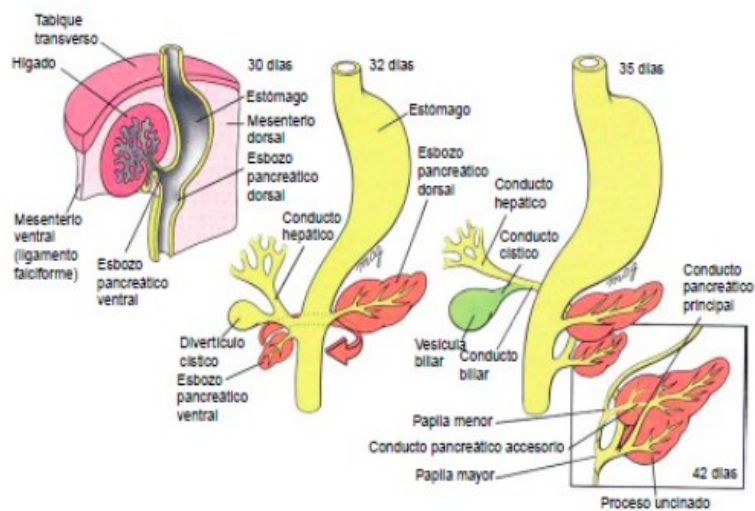


Fig2 . Desarrollo del hígado y vías biliares

Fuente: [http://ri.uaemex.mx/bitstream/handle/20.500.11799/14165/400594.pdf?](http://ri.uaemex.mx/bitstream/handle/20.500.11799/14165/400594.pdf?sequence=1)

sequence=1

I.1.INCIDENCIA

- Uno de cada 10 000 – 15000 nacidos vivos.
- Predomina en el sexo femenino 4:1 (6:1 para otros autores).
- Más frecuente en niños asiáticos.

- No es hereditario (aunque se ha descrito en gemelares con idéntico HLA).
- Se ha relacionado con haplotipos A9-B5, A28-B35 y antígenos HLA B12.
- Generalmente se presenta en neonatos a término. (11)

La etiología y patogénesis de la atresia de vías biliares se desconoce, aunque se ha relacionado con varios mecanismos que actuarían en el período perinatal: _

a.Virosis prenatal. Virus como el reovirus tipo 3, rotavirus grupo C, o el citomegalovirus actuarían produciendo una agresión al tracto biliar, favoreciendo el proceso inflamatorio y la obstrucción biliar sin jugar un papel clave etológico por si solos. No se observan diferencias significativas en cuanto a la distribución de los pacientes según los meses de nacimiento. (12)

b.Factores genéticos. No se trata de una enfermedad hereditaria, pero se ha descrito una asociación con determinados antígenos del sistema de histocompatibilidad: HLA B12 y otros haplotipos: A9-B5 y A28-A35. (12)

c.Factores inmunológicos. Diferentes estudios apuntan a una vulnerabilidad inmunogenética en la patogénesis de la atresia de vías biliares ante factores precipitantes como los virus. (12)

El HGF (hepatocyte growth factor) es un potente mitógeno para la maduración de los hepatocitos en cultivos primarios y parece que es la clave para la regeneración y proliferación después del daño hepático. La elevación en plasma y hígado de los niveles de HGF parece jugar un papel en la progresión de la cirrosis hepática en los pacientes con atresia de vías biliares. HGF actuaría protegiendo, probablemente a través de la inducción de la proliferación de hepatocitos, durante el desarrollo de la cirrosis hepática causada por la atresia de vías biliares (13)

Se han invocado y desechado varias teorías:

a. Falta de recanalización de los conductos biliares, hecho que ocurriría antes de las 6 semanas de gestación. Fig 3

b. Isquemia, por alteración en la del colédoco (probado experimentalmente en animales pero no existe evidencia en humanos).

c. Posible causa genética: fue invocada por su asociación a otras anomalías como el síndrome de poliesplenia, (vena porta preduodenal, situs inverso, malrotación intestinal, ausencia de vena cava inferior, desembocadura de las suprahepáticas directamente en la aurícula derecha, pulmón derecho bilobulado, anomalías cardiovasculares). Desechada más tarde pues se ha observado en pacientes gemelares con hermanos sanos.

d. Reflujo de secreciones pancreáticas: se ha observado que su presencia se asocia a la formación de quistes (14)

En la Fig 3 podemos observar una atresia total de vías biliares total por falta recanalización de los conductos biliares.

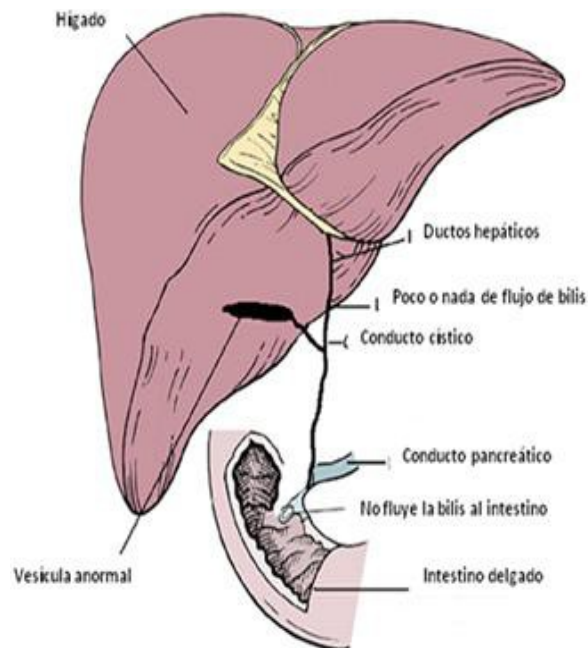


Fig3. Atresia de Vías Biliares Total

[Fuente: http://infogen.org.mx/atresia-de-vias-biliares-ausencia-o-bloqueo-de-los-conductos-para-la-bilis](http://infogen.org.mx/atresia-de-vias-biliares-ausencia-o-bloqueo-de-los-conductos-para-la-bilis)

Etiología a nivel Local

La tercera causa de ingreso a nivel del Hospital Provicinial General Docente Ambato es la hiperbilirrubinemia por 10 años consecutivos según la estadística del Servicio de Neonatología es por esta razón que su estudio e indagación de sus posibles causales es de gran importancia .

I.2. CLASIFICACIÓN DE ATRESIA DE VÍAS BILIARES

Como podemos observar en la Fig4 , se aprecia los siguientes tipos de atresia:

1. Atresia tipo I: está cerrado el colédoco (es un conducto de la bilis formado por el conducto hepático y el de la vesícula biliar que desemboca en el intestino) pero hay libre tránsito por los conductos proximales.
2. Atresia tipo II: Obstrucción del conducto hepático, pero a nivel del hilio hepático (fisura del hígado por donde entran y salen vasos sanguíneos y linfáticos y nervios) hay dilatación de los conductos.
Ila: Libre tránsito por los conductos cístico (vía de salida de la vesícula biliar) y colédoco.
Ilb: Obstrucción de ambos conductos.
3. Atresia tipo III (90%): No se identifican conductos hepáticos o hilio dilatado o con libre tránsito. (15)

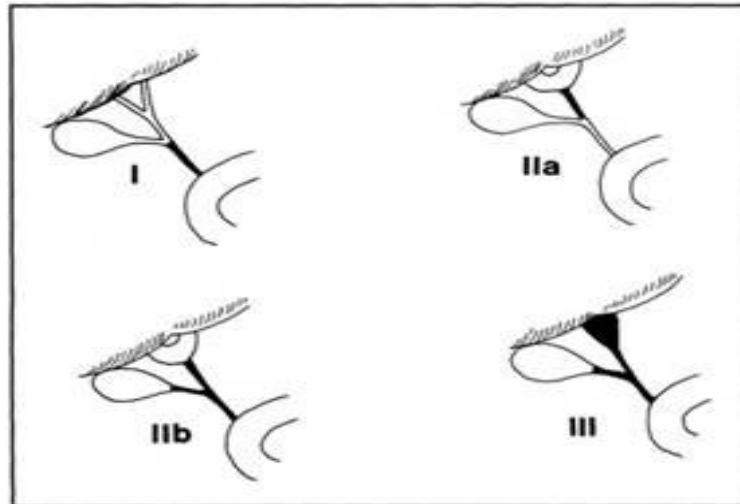


Fig 4: Clasificación deAVB

Se observa colestasis neonatal en 1/5.000 RN. La causa más frecuente en niños con patología neonatal importante (prematuridad, etc.) sería la inmadurez hepática asociada a diferentes noxas (cardiopatía, infección, cirugía, nutrición parenteral, etc). En el RN o lactante sin patología neonatal las causas más frecuentes son atresia biliar extrahepática, déficit de alfa-1-antitripsina, síndrome de Alagille y CFP (colestasis intrahepática familiar progresiva)

Fuente: <http://infogen.org.mx/atresia-de-vias-biliares-ausencia-o-bloqueo-de-los-conductos-para-la-bilis/>

I.3. MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Podemos enumerar las características con las que se presenta un niño con atresia de vías Biliares .

- Peso al nacimiento adecuado, sin antecedentes gestacionales de interés.
- Ictericia: a partir de las 2 semanas de vida , que no debe considerarse fisiológica.
- Hipocolia o acolia: en algunos casos las deposiciones son acólicas desde el nacimiento, pero por lo general se observará en las siguientes semanas. fig5

- Coluria. En la exploración abdominal, la hepatomegalia constituye el signo más constante y precoz. (16). fig5.

En la atresia de vías biliares con poliesplenía también es constante la esplenomegalia, en cambio, en la aislada se aprecia en los casos con una evolución más larga.

Otras malformaciones: situs inversus, cardiopatías, anomalías de tracto gastrointestinal, etc. En aquellos niños en los que el diagnóstico se ha retrasado o en los que la cirugía no ha conseguido restablecer el flujo biliar hay una marcada progresión de la disfunción hepática con el desarrollo de una cirrosis biliar secundaria. Clínicamente los pacientes presentan un estancamiento ponderoestatural derivado de la malabsorción y una coloración icterico-verdínica. Ocasionalmente puede aparecer prurito, en ocasiones refractario al tratamiento médico convencional, como otro signo de colestasis. En la exploración abdominal destaca la hepatomegalia de consistencia dura y la esplenomegalia como signo de hipertensión portal (17)

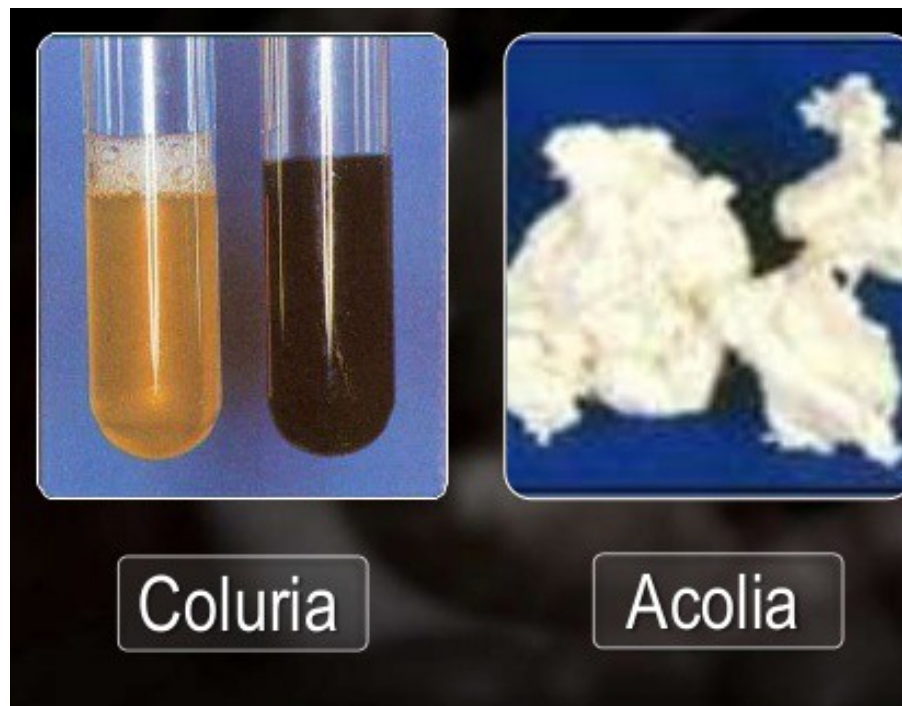


Fig 5: Graficos de cómo se observa acolia y coluria

Fuente: <http://es.slideshare.net/vitmau/coledocolitiasis-26402369>

I.4.DIAGNÓSTICO

La mayoría de los autores coinciden en que no existe un exámen que certifique por sí solo el diagnóstico de AVB ,sin embargo, existen tanto datos de laboratorios como imagenológicos que nos aproximan al él, y, entre ellos, la ecotomografía abdominal en manos expertas es la que ha adquirido mayor importancia en los últimos años.(18).

En cuanto a los exámenes de laboratorio, en la etapa inicial destacan principalmente la hiperbilirrubinemia de predominio directo, es decir esta última mayor a 2 mg/dl o mayor al 15% (1/6) del total. También se puede determinar la existencia de coluria al exámen de orina. A esto se puede asociar a elevación de las trasaminasas hepáticas (GOT y GPT), que puede ser muy discreta, marcada elevación de la gammaglutamil transpeptidasa (GGT) desde el inicio del cuadro hasta tres veces el valor normal. Tanto los ácidos biliares como la fosfata alcalina y alfafetoproteína pueden estar elevados, y la función hepática puede estar normal o levemente disminuída con repercusión en la pruebas de coagulación. (19)

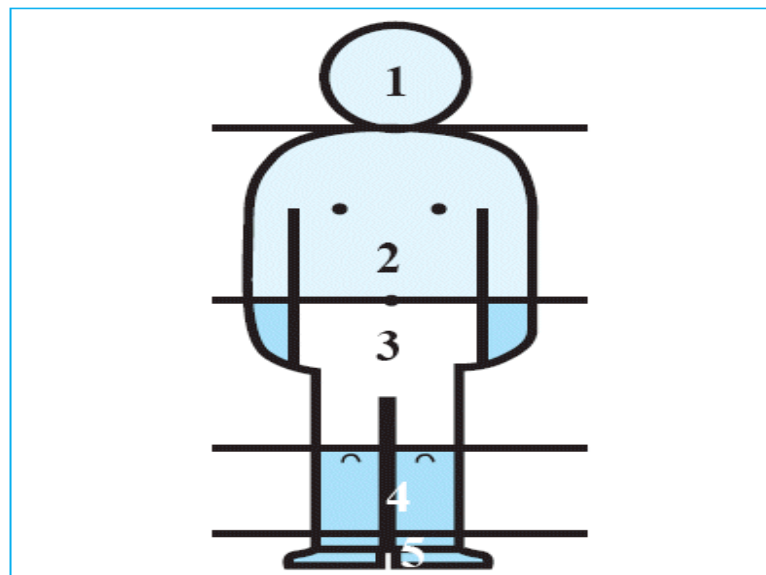
De la misma manera , es posible evidenciar disminución en la síntesis proteica hepática con la consecuente hipoalbuminemia y disminución de los factores de coagulación. Por último, es posible determinar el déficit de vitaminas liposolubles y trombocitopenia debido al hiperesplenismo secundario a la hipertensión portal.

Por otra parte, la ecotomografía abdominal se postula como el examen imagenológico de elección para el diagnóstico de esta patología, producto del desarrollo de una técnica de alta resolución y la experiencia adquiridas por determinados operadores. Dado que la pared abdominal en niños es relativamente delgada, la inspección ultrasonográfica es bastante representativa, además de ser no invasiva y económica.(20) En la exploración el signo de la cuerda triangular se observa como un cono fibrótico de forma triangular o tubular, hiperecogénico a nivel del porta hepatis con una sensibilidad de 85% y especificidad cercana al 100% en el diagnóstico de AVB. Asimismo, la ausencia o hipoplasia de la vesícula

biliar, su forma irregular y su falta de contractilidad son criterios para el diagnóstico, debiendo ser realizados tras un período de ayuno . Además, se pueden observar signos indirectos de la ABV, tales como ictericia generalizada que se valora mediante la escala de Kramer Fig 5 ,hepatomegalia, parénquima hepático irregular e hiperecogénico. El ecodoppler puede ser complementario al evidenciar signos secundarios de hipertensión portal. (21)

Otras pruebas de imagen son útiles en el diagnóstico, tales como la gammagrafía hepatobiliar y la colangiografía, sin embargo, éstas no han demostrado ser mejores que la ecografía y presentan otras limitaciones como la disponibilidad.

Por último, la biopsia hepática permite confirmar el diagnóstico en 97-98% de los casos ,los hallazgos más típicos son la proliferación de los conductos biliares, fibrosis portal, estasia biliar canalicular y transformación gigantocelular, pero menos intensa que en la hepatitis neonatal. En los casos precoces, es posible observar escasos conductos biliares en vez de proliferación, por lo que ante la sospecha clínica se recomienda la realización de biopsias seriadas. (22)



Zona 1: Ictericia de la cabeza y cuello	= <5 mg/dL
Zona 2: Ictericia hasta el ombligo	= 5-12 mg/dL
Zona 3: Ictericia hasta las rodillas	= 8-16 mg/dL
Zona 4: Ictericia hasta los tobillos	= 10-18 mg/dL
Zona 5: Ictericia plantar y palmar	= >15 mg/dL

Fig 5: Escala de Kramer para valorar ictericia

Fuente: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1024-0675200500010000

La atresia de vías biliares (AVB) se presenta como la principal causa de colestasia neonatal, tanto en series nacionales como internacionales, sin embargo su diagnóstico no es fácil. Esto dado, entre otras cosas, por la alta incidencia de ictericia fisiológica, siendo ésta, algunas veces, sobre-diagnosticada en desmedro de patologías como la AVB. Sin embargo, existen diferencias sustanciales en la forma de presentación de ella que deben tenerse siempre en consideración, con el fin de realizar el diagnóstico y tratamiento en forma oportuna y favorece el buen pronóstico.

La edad de diagnóstico de la AVB varía en entre los 60 y 120 días según las distintas series.

Lo más frecuente es que se manifieste con la presencia de ictericia tardía, generalmente después de las dos semanas de vida, razón por la cual no debería considerarse como fisiológica. Además, se puede acompañar de signos de obstrucción de la vía biliar tales como acolia y coluria. Si bien estos últimos pueden presentarse desde el nacimiento, lo más frecuente es que se observen desde la segunda semana de vida.

Al examen físico, la hepatomegalia constituye el signo más precoz y constante, junto con la consistencia dura y firme del hígado. En el caso de la AVB asociada a otras malformaciones, como la poliesplenía, se puede pesquisar esplenomegalia al examen, siendo ésta, un signo de hipertensión portal de aparición más tardía.

Si el diagnóstico y restablecimiento del flujo biliar no es precoz, se hace presente una mareada disfunción hepática y progresión a cirrosis. En esta etapa destacan el retraso del crecimiento pondoestatural y la tendencia a una coloración icterico-verdínica. Pueden además presentar prurito, a veces refractario a tratamiento convencional.

DIAGNÓSTICO

I.5. EXÁMENES COMPLEMENTARIOS:

Laboratorio

No hay ningún dato bioquímico patognomónico Al inicio del cuadro, los hallazgos más habituales son:

- Hiperbilirrubinemia a expensas de la bilirrubina directa (más de 2,0 mg/dl o superior al 15 % de la bilirrubina total). Presencia de bilirrubina en orina.
- Aumento de las transaminasas (alanino aminotransferasa [ALT] y aspartato aminotransferasa [AST]), este ascenso puede ser muy discreto.

- Elevación de la gammaglutamil transpeptidasa (GGT) de forma muy marcada desde el inicio del cuadro, superando 3 veces el valor normal de referencia.
- Elevación de los niveles de fosfatasa alcalina. Elevación de los ácidos biliares.
- Normalidad o leve alteración de la función de síntesis hepática.
- Si hay alteración de las pruebas de coagulación se debe a una malabsorción de vitamina K que se resuelve con la administración parenteral de la misma.
- Aumento de la alfafetoproteína. (23)

Posteriormente, a lo largo de la evolución clínica se observará:

- Aumento progresivo de la bilirrubina directa y de las transaminasas (glutamicopirúvica [ALAT] y glutamicooxalacética [ASAT]) y de la GGT.
- Deterioro de la capacidad de síntesis hepática con hipoalbuminemia y disminución de los factores de la coagulación.
- Trombocitopenia secundaria a hiperesplenismo por hipertensión portal.
- Déficit de vitaminas liposolubles (A, E, D y K). (23)

Ecografía hepatobiliar

Prueba diagnóstica de gran utilidad que permite diferenciar la atresia de vías biliares de otras causas de colestasis, como quiste de colédoco, litiasis, etc. Valora:

- La ausencia o hipoplasia de la vesícula biliar y su falta de contractilidad.
- La exploración debe efectuarse tras un período de ayuno. La ausencia de vesícula y de visualización del colédoco orientan a la atresia de vías

biliares extrahepáticas, diagnóstico que debe ser confirmado con otras técnicas de imagen y/o con biopsia hepática, ya que la ecografía nunca puede confirmar o descartar totalmente la atresia biliar.

- El signo del cordón triangular: cono de fibrosis en forma tubular o de triángulo remanente del árbol biliar extrahepático en la AVB, con aumento de ecogenicidad anterior a la bifurcación de la vena porta. Este signo tiene una sensibilidad del 73% y una especificidad del 100%. Como se muestra en la Fig 6.
- Ecografía-Doppler: permite evaluar signos de hipertensión portal (a partir de las 8 semanas de vida), malformaciones vasculares, existencia de flujo portal (hepatofugal o hepatopetal) e índice de resistencia arterial.
- Descartar otras malformaciones - síndrome esplénico asociado: la AVB puede ir asociada de poliesplenia, situs inversus, ausencia de vena cava inferior y otras alteraciones cardiovasculares. (24)

Los hallazgos con más sensibilidad y especificidad, respectivamente, en el diagnóstico de atresia de vías biliares son el signo del cordón triangular (73% de sensibilidad y 100% de especificidad), vesícula con pared anómala (91% de sensibilidad y 95% de especificidad) y forma extraña (70% sensibilidad y 100% de especificidad) y ausencia de conducto biliar común (93% sensibilidad y 92% de especificidad). El diámetro de la arteria hepática es significativamente mayor en niños con AVB que los sanos (2.2 mm +/- 0.59 vs 1.6 mm +/-0.40, p<0,01) pero los diámetros de la vena porta al diagnóstico no son significativamente diferentes. (12)

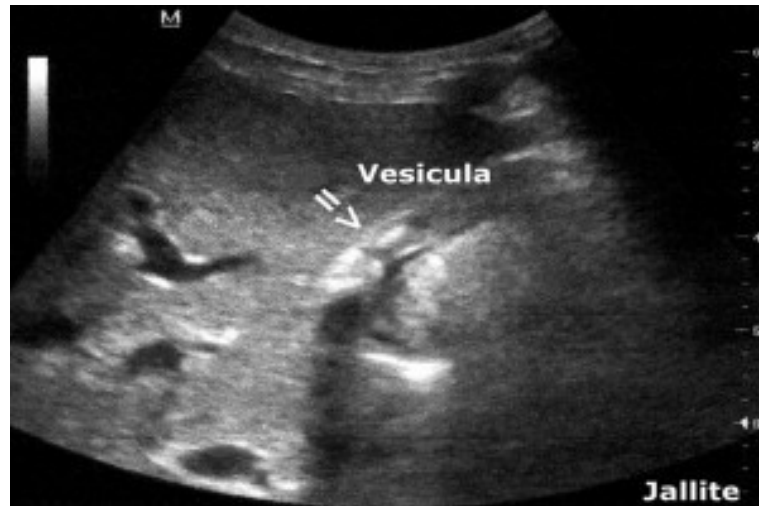


Fig 6: Ecografía que muestra signos de atresia de vías biliares

Fuente: <http://diplomadomedico.com/diagnostico-ultrasonico-de-la-atresia-biliar-un-analisis-retrospectivo-de-20-pacientes/>

Ecografía-Doppler

Permite evaluar signos de hipertensión portal, malformaciones vasculares, etc. Gammagrafía hepatobiliar (ácido diisopropil iminodiacético, marcado con tecnecio 99). Se realiza tras administrar fenobarbital por un período de 3 a 5 días (5 mg/kg/día) para maximizar la excreción biliar. La visualización del radioisótopo marcado en el intestino a las 24 h de iniciada la prueba confirma la presencia de conductos biliares y excluye la existencia de atresia de vías biliares. La ausencia de excreción no necesariamente confirma la presencia de este proceso, como puede ocurrir en el caso de una hepatitis neonatal. La sensibilidad de esta prueba es aproximadamente del 82 %, con una especificidad del 91 %. Los casos de falsos negativos pueden deberse a diversos motivos, por lo general de tipo técnico. (17)

Colangiografía Y Colangiorensonancia

Entre éstas se incluyen intraoperatoria, transhepática percutánea, colangiografía retrógrada endoscópica (CRE) o colangiorensonancia.

Dibujan el árbol biliar, permitiendo la visualización de la vía biliar extrahepática como vemos en la Fig 8.

Puede ser determinante para el diagnóstico, cuando los hallazgos histológicos no son característicos .(17)

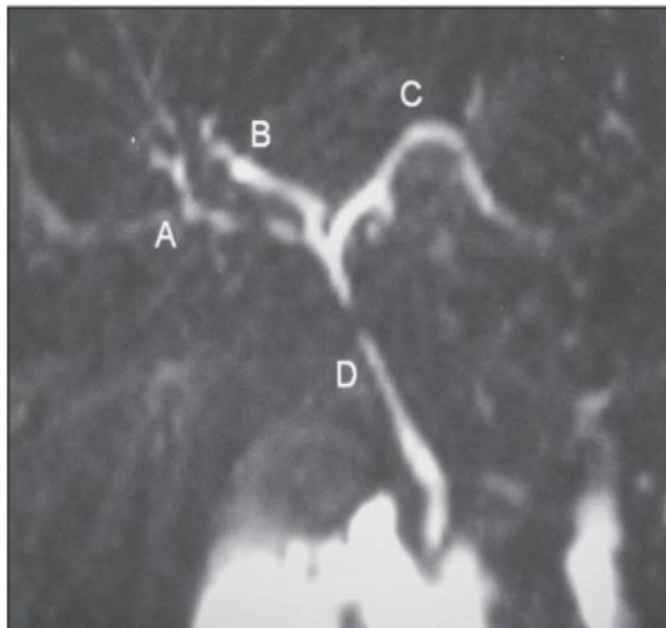


Fig 8:Imagen que muestra colangiografía con estenosis de las vías biliares extrahepáticas

Fuente: <http://www.medigraphic.com/pdfs/revmexcirped/mcp-2010/mcp101d.pdf>

Biopsia hepática

Permite el diagnóstico definitivo en un 97-98 % de los casos. Los hallazgos más característicos son:

1. Proliferación de los conductos biliares.

2. Fibrosis portal

3. Estasis biliar en los canalículos como se observa en la Fig 7.

4. Transformación gigantomitótica, menos intensa que en la hepatitis neonatal a células gigantes.

Cabe destacar que en algunos casos de diagnóstico precoz, antes de las 6-9 semanas de vida, en la biopsia pueden verse escasos conductos biliares, en vez de la típica proliferación ductulillar. Se recomienda en estos casos la realización de biopsias seriadas. A nivel histológico, el diagnóstico diferencial más importante se establece con el déficit de 1-antitripsina y la hepatitis neonatal. (18)

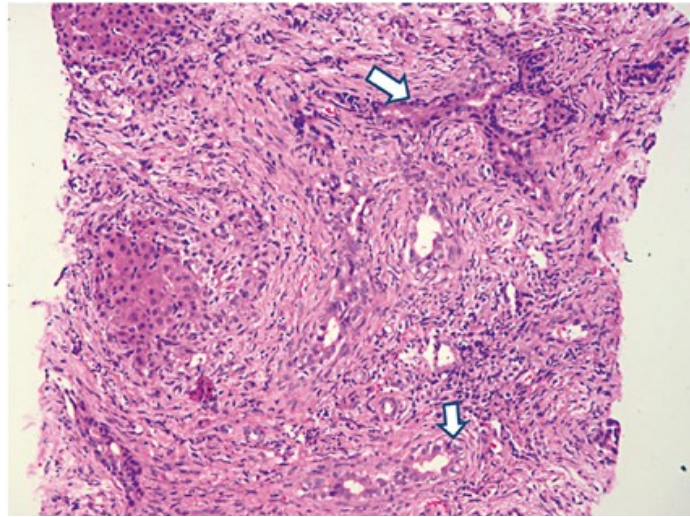


Fig 7: Imagen muestra corte histopatológico de AVB

Fuente: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-99572014000300015

Hematológicos:

-Hemograma: hemoglobina normal o disminuida.

-Coagulograma: puede estar alterado, en dependencia del daño hepático que exista.

-Transaminasas: pueden estar normales o aumentadas.

-Bilirrubina total y fraccionada: aumentada a expensa de la bilirrubina indirecta.

-Antígenos de superficie: para descartar hepatitis B y C

-GGT: Elevada.

-FA, ETC

Bioquímicos:

Parcial de orina: Ausencia de Urobilinógeno.

Imagenológicos:

USG abdominal bidimensional y Doppler :-

Identifica vesícula biliar (vesícula pequeña, ecogida, poca motilidad de la vesícula).

Demuestra dilatación del colédoco si existiera.

Evalúa anatomía ductal y parénquima hepático (aumento de la ecogenicidad hepática).

Signo del cordón triangular (cordón fibroso a nivel de la porta hepatis de marcada densidad ecogénica).

Identifica el estado de la porta. (hipoplasia de la porta).

Dilatación de vías biliares intra o extrahepáticas si la obstrucción es de los conductos distales.

Scintigrafía o gammagrafía hepatobiliar: Con isótopo radioactivo, se observa el isótopo en el hígado y el intestino, con exclusión total de la vía biliar (98% de especificidad).

Los radioisótopos (IDA, DISIDA, PIPIDA) son utilizados para el diagnóstico:
Utilizando el tecnecio 99 rotulado con ácido isopropileico iminodiaético (IDA) tras preestimulación con fenobarbital durante 3-5 días (aumenta la absorción, conjugación y eliminación de la bilis) Éste radiofármaco tiene una captación hepática excelente y es excretado por las vías biliares.

En la Atresia de Vías Biliares (AVB) hay captación hepática del fármaco sin excreción biliar, la presencia de isótopos en el tracto gastrointestinal excluye el diagnóstico de AVB.

Otras patologías hepatocelulares, ejemplo: hepatitis neonatal mantiene captación pobre en el hígado y excreción intestinal normal.

Endoscópicos:

Intubación con aspirado duodenal: Usado con mucha frecuencia en varias partes del mundo, se aspira el contenido duodenal, en el cual se observa ausencia total de bilis. Pero esto puede dar falso positivos, sobre todo en pacientes con hepatitis severa.

Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica:

—————**Resultados:**

Proliferación de conductos y conductillos biliares.

Fibrosis de los tractos portales.

Colestasis.

Tapones de bilis en los conductos dilatados.

Necrosis focal de células hepáticas.

Alteraciones inflamatorias y transformación celular.

I.6. 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.(22)

~~La ictericia es un trastorno común en el recién nacido, sobretodo en prematuros o en los que padecen trastornos como sepsis, obstrucción intestinal, o insuficiencia respiratoria.~~

~~Existen muchas causas de íctero en el periodo neonatal que deben ser descartadas, entre las causas médicas mas comunes se encuentran:~~

~~Hepatitis:~~

~~Enfermedades virales (TORCH)~~

~~Sepsis bacteriana:~~

~~Fibrosis quística:~~

~~Toxoplasmosis:~~

Enfermedades hemolíticas:

Trastornos genéticos (Alagille, Enfermedad de Niemann-Pick, carencia de alfa1-antitripsina, galactosemia)

Hipotiroidismo:

Hiperalimentación parenteral:

Pielonefritis:

Inducida por drogas:

Otras:

-Entre las causas quirúrgicas tenemos:

-Atresia de vías biliares

-Hipoplasia de vías biliares o Síndrome de Alagille: por lo general las heces no son acólicas sino hipo-cólicas o la acolia es intermitente.

-Quiste del colédoco: no es muy frecuente la acolia aunque puede verse, en el 60% de los pacientes existe la clásica triada: dolor abdominal y tumor palpable.

-Perforación espontánea de las vías biliares:

-Tapón de bilis impactado:

-Síndrome de bilis espesa:

-Estenosis de los conductos biliares.10

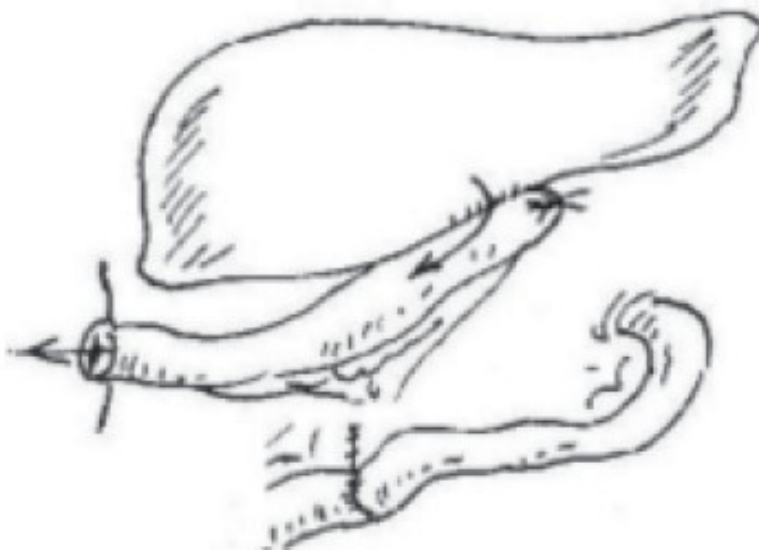
I.7. TRATAMIENTO

Tratamiento Médico Prequirurgico:

Es el tratamiento propio del paciente con enfermedad colestásica crónica dependerá del grado de colestasis intrahepática y de disfunción. Si no se consigue mediante corrección quirúrgica el restablecimiento del flujo biliar, el tratamiento médico paliativo deberá afrontar los siguientes problemas: evitar el desarrollo de un estado de malnutrición, tratar las complicaciones como la hiperlipemia, el prurito, la hipertensión portal y las complicaciones secundarias a la cirugía, especialmente los episodios de colangitis. (17)

Medidas Prequirurgico :-

Hoy en día se consideran solamente dos tipos de tratamiento quirurgico para estos casos: Portoenterostomía de Kasai y trasplante hepático , antes de realizar cualquiera de las técnicas quirurgicas se debe tomar las siguientes medidas: _



Fuente: ~~http://gsdl.bvs.sld.cu/cgi-bin/library?c=d-00000-00---off-0cirugia-00-0---0-10-0---0---0direct-10---4-----0-11-11-es-50---20-about---00-0-1-00-0-0-11-1-0utfZz-8-00&a=d&e=cirugia&el=CL3.3&d=HASH01ea93e210d0d341a715e0e3.8.7.5~~

A: Preoperatorio Inmediato en el paciente con atresia de vías biliares.

~~Consentimiento informado: Se debe poner en conocimiento de los padres o familiares responsables del caso, los riesgos y beneficios del procedimiento a realizar así como la existencia de otras alternativas de tratamiento en el caso de que existieran, esto debe llevarse a cabo el día en que se decide la intervención quirúrgica y repetir 24 horas antes de la misma haciendo énfasis en la urgencia de la enfermedad que antepone el valor de la vida al valor de la decisión.~~

~~Ayuno: por ser niños cuya edad se encuentra generalmente por debajo de los tres meses de edad se debe administrar leche de pecho hasta 4 horas antes de la intervención o líquidos claros (jugos, agua con azúcar, te) hasta 2 horas antes. De esta manera se asegura un buen vaciamiento gástrico sin exponerlo al riesgo de hipoglucemia. Se debe variar el esquema en caso de que exista obstrucción distal asociada.~~

~~Antibióticoterapia profiláctica (EV): Cefazolina 40 mg/Kg./dosis, una dosis 30mts antes de la intervención o durante la inducción anestésica. (la Cefuroxima y el Cefonicid son utilizados como alternativas). Otra posibilidad puede ser Amoxicilina + ácido clavulánico 50mg/Kg./dosis. En los pacientes alérgicos a los betalactámicos se sugiere la Vancomicina.~~

~~Garantizar acceso venoso: dos venas periféricas o una profunda.~~

Cuidados de la piel: el niño debe recibir un baño con abundante agua y jabón el día de la operación para disminuir la colonización de la piel y disminuir el riesgo de infección de la herida quirúrgica.

Complementarios: Hemograma, coagulograma completo, grupo y factor (actualizados).

Administrar vitamina K: 0,3-1mg/Kg dosis única.

Otras indicaciones: en dependencia de si existe o no enfermedad acompañante y su naturaleza.

Descontaminación intestinal: Se administra Kanamicina 50mg cada 8 horas por vía oral el día antes de la intervención (no se absorbe en el tubo digestivo). (25)

B: Tratamiento Quirúrgico:

Técnica Kasai: Desde el año 1959 en que Kasai describió su técnica de portoenteroanastomosis en Y de Roux, aumento considerablemente la supervivencia de los niños con atresia de vías biliares, los cuales morían en su mayoría antes de los 2 años de edad. Aunque desde ese año hasta la fecha se han descrito varias modificaciones de la técnica sigue siendo esta la mas adecuada y de mejor pronostico para el tratamiento de estos niños, por debajo de los 3 meses de edad, ya que es la que menos mortalidad presenta, se realiza en un solo tiempo quirúrgico, no requiere de la realización de estomas que provocan gran perdida de líquidos y deshidratación, permite mejorar el estado del niño para que vaya en mejores condiciones al trasplante hepático si lo requiere, en el momento que lo requiera. A continuación se hará una breve descripción de la técnica quirúrgica y al final a manera de comentario algunas de las variantes que aunque ya desechadas se hicieron en un momento determinado a esta técnica. (26)

Una vez abierto el abdomen mediante una incisión de Kocher extensa, se procede a ligar el ligamento redondo, se libera el hígado de sus ligamentos, se identifican las estructuras del hilio hepático y el remanente vesicular fibroso si existe, se sigue hasta la vía biliar principal atrésica (si existe) la cual se va disecando hasta que se eleve por encima de la bifurcación de la porta en su entrada al hígado, se corta ras a este y se anastomosa un asa intestinal yeyunal que asciende a través del mesocolon transversal, para que sirva de conducto de drenaje a la bilis, restableciendo el flujo alimentario mediante una anastomosis yeyuno yeyunal a unos 30-40 centímetros del borde yeyunal anastomosado al hígado. Se cierran las brechas mesentéricas para evitar oclusión intestinal por atrapamiento de asas dentro de las mismas y se procede al cierre de la pared abdominal. Se muestra en la Fig 10 (8)

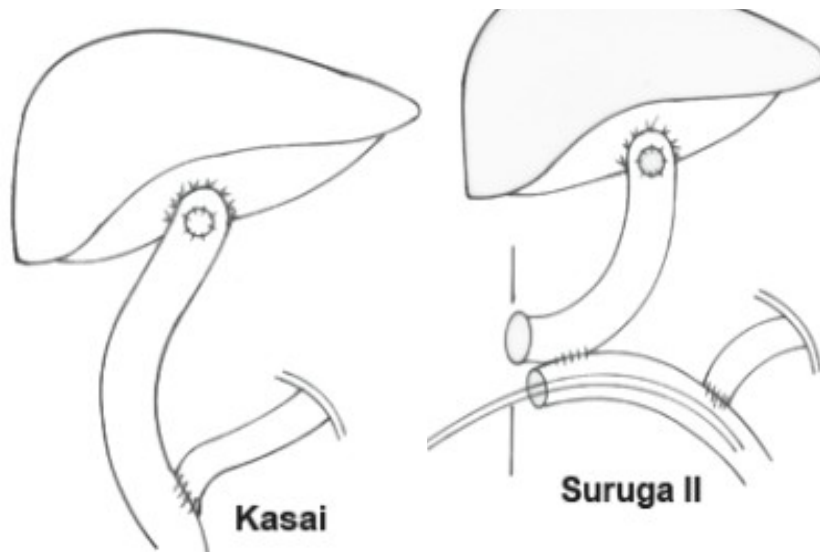


Fig 10: Técnica quirúrgicas aplicadas en AVB

Fuente: [https://www.google.com/url?](https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwi8yoiI2NPMAhXC1h4KHe8yBwAQFggfMAA&url=http%3A%2F%2Fwww.sld.cu%2Fgalerias%2Fdoc%2Fsitios%2Frenacip%2Fguias_atresia_de_vias_biliares.doc&usg=AFQjCNFR-nNX24Xdz_wTK61hOhlFTG9BwA)

[sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwi8yoiI2NPMAhXC1h4KHe8yBwAQFggfMAA&url=http%3A%2F%2Fwww.sld.cu%2Fgalerias%2Fdoc%2Fsitios%2Frenacip%2Fguias_atresia_de_vias_biliares.doc&usg=AFQjCNFR-nNX24Xdz_wTK61hOhlFTG9BwA](https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwi8yoiI2NPMAhXC1h4KHe8yBwAQFggfMAA&url=http%3A%2F%2Fwww.sld.cu%2Fgalerias%2Fdoc%2Fsitios%2Frenacip%2Fguias_atresia_de_vias_biliares.doc&usg=AFQjCNFR-nNX24Xdz_wTK61hOhlFTG9BwA)

Técnica Suruga: Enteroportoanastomosis con exteriorización. Suele utilizarse un asa yeyunal en Y de Roux con exteriorización del extremo biliar como una ostomía biliar, este procedimiento permite reunir la bilis en una bolsa externa para ostomías y reintroducirla al intestino mediante una sonda suave que se inserta en la ostomía más. Se muestra en la Fig 10 .(26)

Trasplante Hepático

La atresia de vías biliares es la causa más frecuente de trasplante hepático pediátrico. Hasta el 60 % de los pacientes pueden requerir un trasplante en los primeros 10 años de vida e, incluso, aquellos en los que la cirugía consigue restablecer el flujo biliar pueden precisar un trasplante en la segunda o tercera década.

Los resultados en este grupo de pacientes son excelentes. La manipulación quirúrgica previa no empeora su pronóstico. Por ello aunque se ha sugerido la posibilidad de un trasplante hepático como primera opción terapéutica en los pacientes con diagnóstico tardío e insuficiencia hepática al diagnóstico, la actitud general es la realización de una hepatoportoenterostomía, con objeto de retrasar la necesidad de un trasplante hasta edades más tardías. (18)

Experiencia quirúrgica:

La aplicación del trasplante hepático como segundo estadio del tratamiento de las atresias cambió la óptica de apreciación de este problema, haciendo especialmente importantes una serie de puntos en la técnica inicial, incisión, longitud de la Y de Roux y el en seguimiento posterior, nutrición, vitaminoterapia, tratamiento medicamentoso que aconsejan la orientación inicial de estos pacientes hacia centros donde pueda dárseles un tratamiento y un seguimiento encaminados a la mejor solución de su problema. (14)

distal.

|

| ***Complicaciones:***

| ***A: Precoces:***

| -Colangítis-

| -Dehiscencia de suturas-

| -Sangrados de cualquier tipo

| -Infección de la herida quirúrgica-

| -Otras infecciones: peritonitis, sepsis generalizada-

| -Evisceración-

| ***B: Tardías:***

| -Hernias incisionales

| -Colangítis-

| -Cirrosis hepática

| -Hipertensión portal

|

I.8. COMPLICACIONES

La principal complicación asociada a la corrección quirúrgica son los cuadros de colangitis, ya sea aislados o recurrentes, los que pueden empeorar la disfunción hepática basal. Pueden ocurrir en el postoperatorio inmediato o bien en forma tardía. Es importante en estos casos el diagnóstico y tratamiento precoz, sospechándolo en casos de fiebre asociado a colestasia y eventualmente signos ecográficos como dilatación de la vía biliar. El manejo inicial consiste en antibioticoterapia con cobertura para gram negativos y posterior ajuste según antibiograma. En los casos refractarios o ante la sospecha de abscesos el drenaje quirúrgico es de elección. (27)

Hipertensión portal

La mayoría de los pacientes desarrollarán a lo largo de los años una hipertensión portal sin que exista tratamiento médico eficaz para evitar o controlar su aparición, siendo las técnicas de imagen (ecografía-Doppler, tomografía computarizada [TC] o angio-RM) junto con la endoscopia, extremadamente útiles como técnicas diagnósticas y de seguimiento. No existe ningún estudio pediátrico controlado sobre la utilidad de los bloqueadores beta. Los episodios de sangrado se controlarán mediante embolización o escleroterapia de las varices. Por otra parte, si se prevé un trasplante a medio plazo debe desestimarse la realización de derivaciones portosistémicas. (20)

Colangitis

La principal complicación a la que nos vamos a enfrentar tras la corrección quirúrgica es la aparición de cuadros de colangitis ascendentes, aislados o recurrentes, que agravarán la disfunción hepática ya existente. Por ello es fundamental el diagnóstico precoz, sospechándolo en pacientes con hipertermia, elevación de los parámetros bioquímicos de colestasis, velocidad de sedimentación elevada y eventualmente con hallazgos ecográficos compatibles

(dilatación de la vía biliar intrahepática). Pueden producirse inmediatamente después de la corrección quirúrgica, pero también en cualquier momento de la evolución. Aunque en la mayoría de casos está implicado un germen gramnegativo deberá intentar identificarse el agente causal (gérmenes grampositivos, hongos). Elegiremos antibióticos con eliminación preferente por vía biliar como amoxicilina-ácido clavulánico, siendo igualmente una buena opción en espera de antibiograma, la combinación de un aminoglucósido con una cefalosporina de tercera generación. La falta de respuesta al tratamiento o el tratamiento inadecuado puede conducir a una situación de colangitis crónica con deterioro rápido y progresivo de la función hepática. La existencia de un lago biliar infectado, puede requerir antibióticos por vía parenteral de forma prolongada; otra posible complicación es la formación de un absceso, tributario de drenaje quirúrgico. Ambas situaciones se identificarán mediante estudios ecográficos. (28)

Carcinoma Hepatocelular

Otra complicación, aunque menos frecuente, es el desarrollo de carcinoma hepatocelular. Para el diagnóstico precoz de éste, se sugiere el uso de resonancia magnética seriada en pacientes que presenten nódulos hepáticos sospechosos en estudios imagenológicos (29)

II.OBJETIVOS

II.1. Objetivo general

Determinar ~~los-los~~ lineamientos para un diagnostico y tratamiento oportuno en nuestro contexto ~~y seguimiento de la patología a tratar~~ con el fin de evitar posibles complicaciones.

II.2. Objetivos específicos

- Analizar el funcionamiento de los servicios que conforman la red pública de salud en relación a la oportunidad de consulta
- Indagar en las posibles causales de la demora en la realización de un tratamiento definitivo ~~etiología causante de hiperbilirrubinemia a expensa de la bilirrubina directa~~
- Priorizar la utilización de los métodos diagnósticos a disposición en nuestro ~~país para~~ medio para identificar la etiología .
- -Revisar el manejo recomendado en guías estandarizadas previos para tomarlos como muestra comparativa.

~~Investigar nuevos esquemas terapéuticos con relación al caso clínico~~

III. RECOPIACIÓN Y DESCRIPCIÓN DE FUENTES DE INFORMACIÓN DISPONIBLES:

- Evidencias científicas, meta análisis, artículos de revisión y estudio de casos similares con evidencia científica que encaminen a escoger una estrategia para el manejo adecuado en nuestro contexto

- Historia Clínica documento médico legal en la cual existe constancia de información relevante del paciente así como la evolución, antecedentes, cuadro clínico, manejo hospitalario que apoyen el desarrollo de dicho caso.

- Información directa de familiares de paciente con la confidencialidad y ética que el tema lo requiere para la recolección de datos necesarios

IV.DESARROLLO

IV.1_DESCRIPCIÓN DEL CASO

HISTORIA CLÍNICA

ANAMNESIS

1.- DATOS DE FILIACIÓN

NN, 27 Días , nace por parto distocico por encontrarse en situación pelviana, parto intrahospitalario (HPGDA) ,sexo femenino, nace en Amabato y reside en Apatug-Santa Rosa.

2.- HISTORIA PASADA

DATOS MATERNOS:

- **Edad:** 19 años
- **Estado Civil:** Soltera
- **Ocupación:** Agricultur
- **Instrucción:** Primaria ~~Secundaria~~ Completa
- **Procedencia:** Ambato
- **Residencia:** Apatug – Santa Rosa (Ambato)
- **Etnia :** Mestizo
- **Religión:** Católica

Antecedentes Maternos

- **APF:** No refiere
- **AQx:** No refiere
- **AGO**
- **Menarquia:** 14 años
- **Ciclos menstruales:** Irregulares, sangrado escaso, de duración aproximada 5 a 10 días.
- **Inicio de la vida sexual:** 18 años de edad
- **Compañeros sexuales:** 1 compañero
- **Enfermedades de transmisión sexual:** Ninguna
- **Pap test:** Nunca se realizó
- **Gestas:** 1 **Partos:** 0 **Cesárea :** 1 **Abortos:** 0
- **Anticoncepción:** Ninguna
- **FUM:** 4/~~2~~2/2015~~4~~

DATOS PATERNOS:

- **Edad:** 19 años
- **Estado Civil:** Soltero
- **Ocupación:** Agricultur
- **Instrucción:** Secundaria Incompleta (10 de Básica)

- **Procedencia:** Santa Rosa
- **Residencia:** Apatug – Santa Rosa (Ambato)
- **Etnia :** Mestizo
- **Religión:** Católico

Antecedentes Paternos ~~ANTECEDENTES PATERNOS:~~

- **APF:** No refiere
- **AQx:** No refiere

ANTECEDENTES PRENATALES :

- **Controles Prenatales:** 4 en Subcentro de Salud de Santa Rosa
- **Ecos:** 4 en Santa Rosa con reporte normal.
- **Infecciones:** ~~Infeccion~~ **Infección** de ~~Vias~~ **Vías** Urinarias a las 33 semanas por 1 ~~o~~ **oportunidad** recibe tratamiento antibiótico no especificado.
- **Vitaminas:** Hierro y ácido fólico desde las 12 semanas por 2 meses
- **Vacunas:** Antitetánica 1 dosis a las 30 semanas

ANTECEDENTES NATALES:

Producto de parto distócico a las 38.6 semanas por una situación pelviana, con antropometría adecuada para su edad, Apgar 8-9, permanece en alojamiento conjunto, alimentándose de seno materno exclusivo, dado de alta al tercer día en aparentes buenas condiciones.

ANTECEDENTES POSNATALES:

Se alimenta de seno materno exclusivo c/2-3 horas con micción 3 veces al día , deposición 2 veces al día , se coloca esquema de vacuna a la semana de vida , se realiza tamizaje neonatal al 10 día , y se realiza tamizaje auditivo .

3.- MOTIVO DE CONSULTA

Ictericia Generalizada

4.- ENFERMEDAD ACTUAL

Madre de paciente refiere que desde hace 2 días como fecha real y 2 semanas como fecha aparente y sin causa aparente paciente presenta tinte icterico generalizado en escleras, cuerpo incluido manos y pies acompañado de heces color crema de consistencia pastosa en numero de 2 por día .

5.-6- REVISIÓN ACTUAL DE APARATOS Y SISTEMAS

Coluria desde hace 1 semana

Nota: Información aportada por madre de paciente que colabora de buena manera, cierto grado dificultad en el interrogatorio debido a la bajo nivel de instrucción.

67.- CONDICIONES SOCIOECONOMICAS

RN refiere que vive en casa arrendada con padres , con todos los servicios básicos, agua, luz, posee animales extra domiciliarios (gato y perro), el sustento del hogar es dado por sus padres (agricultores), cuentan con servicios básicos.

7.-EXAMEN FISICO AL INGRESO

- Frecuencia Cardiaca: 124 x ´
- Frecuencia Respiratoria: 36 x ´
- Sat O2: 96%
- Peso: 3150 g (z-2)
- Talla: 48 cm (z-2)
- Perímetro Cefálico: 35.6 (z-2)
- Temperatura: 37 °

|

| **APARIENCIA GENERAL**

|

| Paciente activo y recetivo al manejo

|

|

| **PIEL Y TEGUMENTOS**

|

| ~~Elasticidad conservada, hidratado, caliente~~, tinte icterico zona V según Kramer: -

|

| **CABEZA** abeza:

|

| Normocefálica, fontanela anterior normotensa.

|

| **OJOS**

|

~~Implantación normal, simétrico, escleras ictericas~~

~~FOSAS NASALES~~

~~Permeable, no secreciones, no deformidades.~~

~~OIDOS~~

~~Implantacion normal, no se observa presencia de mamelones auriculares.~~

~~BOCA~~

~~Carrillos secos, mucosas orales húmedas ictericas~~

~~Tórax a la a~~

~~CUELLO~~

~~movimientos activos y pasivos conservados, no presencia de adenopatías.~~

~~TORAX~~

~~Inspección: No se observa signos de dificultad respiratoria.~~

~~Palpación: no presencia de deformidades, no masas.~~

~~Percusión: Presencia de ruido claro pulmonar en área pulmonar, conservación de matidez en área hepática y cardíaca.~~

~~Auscultación: mMurmullo vesicular conservado n. No se auscultan ruidos respiratorios sobreañadidos r.~~

~~CARDIOVASCULAR:~~

~~Ruidos cardíacos rítmicos, normofonéticos, no presencia de soplos~~

~~ABDOMEN: Abdomen a~~

~~Inspección: Distensión abdominal marcada, globoso.~~

~~la p~~Palpación: ~~s~~Suave depresible, no doloroso ~~a la palpación~~, hígado palpable ~~a 3~~
~~centímetros~~ bajo ~~el reborde costal~~, no se palpa esplenomegalia, puntos uretrales
superiores y medios negativos, RHA presentes, extremidades superiores e
inferiores tono y fuerza conservado.-

~~Percusión: timpánico en el espacio semilunar de Traube, en mesogastrio e~~
~~hipogastrio matidez, además en hipocostrio derecho.~~

~~Auscultación: Ruidos hidroaéreos disminuidos.~~

~~EXTREMIDADES SUPERIOR: simétricas, no manchas ni edema~~

~~CADERA: Simétrica no signos de deformidad signos de Barlow y Ortolani:~~
~~Negativos~~

~~EXTREMIDADES INFERIORES: simétricas, tono y fuerza conservado~~

EXAMEN NEUROLÓGICO:

- Estadio de Prechtl 4 (ojos abiertos con ausencia de llanto)
- Pares craneales evaluados sin evidencia de signos patológicos
- Tono y fuerza conservados
- Reflejo de Moro: Presente
- Reflejo de Búsqueda : Presente
- Reflejo de Babinski: Presente
- Reflejo de Succión: Presente
- Reflejo de Escalada: Presente
- No signos meníngeos

PROBLEMAS

- ✓ Ictericia Generalizada
- ✓ Acolia
- ✓ Coluria
- ✓ Hepatomegalia

APARATOS AFECTADOS

Aparato gastrointestinal

Diagnóstico presuntivo

- ✓ Sepsis Neonatal Tardía
- ✓ Colestasis Neonatal
- ✓ Trastornos Metabólicos

TRATAMIENTO INICIAL

- Cuna corriente para mantener temperatura RN ente 36.5 °C y 37 °C
- CSV c/3h
- Control I/E
- **Control de diuresis horaria**
- **Balance** hidroelectrolítico
- **Cabecera Elevada**
- ~~Seno materno a libre demanda~~
- **Peso antes y despues**después

- Leche materna hasta completar hasta 55cc por succión cada 3 horas
- **BH , Hto capilar, Reticulocitos , Bilirrubina Total , Bilirrubina Directa , Bilirrubina Indirecta, Glicemia , Creatinina , PCR, EMO**
- **Rx de tórax**
- **Eco abdominal y de Vías Biliares**

Análisis: Se maneja al paciente de manera que se mantenga estable hasta realizar los respectivos estudios.

IV.2. EXÁMENES DE LABORATORIO COMPLEMENTARIOS

	FECHA: 05/12 0 /2015	FECHA: 08/12 0 /2015	FECHA: 15/12 0 /2015
--	---------------------------------	---------------------------------	---------------------------------

BIOMETRIA HEMATICA	Leucocitos: 10.06 x10 ³ uL	Leucocitos: 11.12 x10 ³ uL	
	Glóbulos rojos. 4.17 x10 ⁶ uL	Glóbulos rojos. 4.10 x10 ⁶ uL	Leucocitos: 9.18 x10 ³ uL
	Hemoglobina:14.4 g/dl	Hemoglobina:14.2 g/dl	Glóbulos rojos. 4.5 x10 ⁶ uL
	Hematocrito: 38.5 %	Hematocrito: 37.7 %	Hemoglobina:13.7 g/dl
	VCM: 92.4 fL	VCM: 92 fL	Hematocrito: 37.5 %
	HCM: 34.5pg	HCM: 33.5pg	VCM: 90.4 fL
	CHCM: 37.4 g/dl	CHCM: 36.6 g/dl	HCM: 32.7pg
	Plaquetas 559 x10 ³ uL	Plaquetas 567 x10 ³ uL	CHCM: 33 .4 g/dl
	Neutrófilos 34.3 %	Neutrófilos 42.3 %	Plaquetas 418 x10 ³ uL
	Linfocitos 53.6 %	Linfocitos 45.6 %	Neutrófilos 44.6 %
	Monocitos: 0.7%	Monocitos: 0.5%	Linfocitos 41.8 %
	Eosinófilos 3,6 %	Eosinófilos 2.5 %	Monocitos: 0.8%
	Hto Capilar: 36 %	Grupo Sanguineo Madre: O RH positivo	Eosinófilos 2.7 %
	RETICULOSITOS:0.4%	Grupo Sanguineo RN: O RH positivo	

QIMCA SANGUINEA	<p>Glucosa: 51.6 mg/dl Urea: 14.1mg/dl Creatinina: 0,52 mg/dl BUN(calculado): 7 B.Total: 31.20 B.directa 21.94 TGO: 109.7 U/L TGP: 49.7 U/L Gama GT: 65 U/L PCR: 0.39</p>		
Electrolitos		<p>Na: 136 mmol/L K: 4.12 mmol/L Ca: 10.25 mmol/L</p>	

EMO		<p>Densidad: 1015 PH: 5 PIO:0-1 Bact: escasas</p>
------------	--	--

Análisis: Podemos observar que dentro de los exámenes de laboratorio la biometría hemática que se mantiene en valores normales así como la química sanguínea y el examen elemental y microscópico de orina ,se ven alterados los valores de la bilirrubina tanto total como directa mostrándonos un cuadro de hiperbilirrubinemia a expensas de la bilirubina directa, se realiza tipificación sanguínea y reticulocitos para descartar un problema de hemólisis cuyos valores no son compatibles con esta patología.

➤ **RX DE TÓRAX 05/ 12/15**

⚡ Dentro de parametros normales.No muestra signos patológicos en tejidos óseos ni parenquima pulmonar tampoco en estructuras cardiacas.

➤
➤ **ECOGRAFÍA ABDOMINAL 05/ 12/15**
➤

Informe:

-

Higado ligeramente aumentado de tamaño , homogéneo y ecogenicidad conservda

Vesicula se observa contraida sin contenido en su interior

Coledoco dilatado 5mmHigado tamaño y apariencia normal

Vesicula y vias biliarres de características normales

Ecografia inicial que no muestra hallazgos patológicos

➤ **ECOGRAFÍA ABDOMINAL 09/ 12/15**

Informe:

Higado ligeramente aumentado de tamaño , homogéneo y ecogenicidad conservda

Vesicula se observa disminuida de tamaño sin contenido en su interior

Colédeo dilatado 5mm

Análisis: Debido a la sospecha clínica se decide realizar una nueva valoración ecográfica de hígado y vías biliares, en donde vemos que existen datos patológicos que confirman el diagnóstico.

- **Tamizaje Neonatal: NEGATIVO**
- **~~Tamizaje~~ Metabólico Screening Metabólico Ampliado
:~~Negativo~~ NEGATIVO**

DIAGNÓSTICO

Atresia de vías biliares

Análisis : Debido a los signos clínicos que presenta la paciente tales como ictericia generalizada , acolia , coluria y los signos indirectos que presenta en la segunda ecografía realizada nos guía a este diagnóstico para lo cual necesitamos confirmar con una colangiografía o (CPRE) la misma que solicitamos al nivel de especialidad.

➤ ERCPCOLANGIO RESONANCIA 25/10/15

Informe:

Se logra visualizar una estenosis parcial en las vías biliares extrahepáticas concluyendo con un diagnóstico de : Atresia de vías biliares

Confirmando nuestra sospecha diagnóstica.

IV.3. EVOLUCIÓN DE PACIENTE

DIA UNO

Paciente ingresa a cuna corriente el 05/12~~0~~/2015 con medidas y cuidados generales; se realizan exámenes diagnósticos iniciales encontrando niveles de bilirrubina total y directa alterados , ecografía de hígado y vías biliares dentro de parámetros normales ; al tercer día se maneja al paciente con seno a libre demanda se solicita screening metabólico ampliado ;(

DIA DOS

~~06/10/2015~~ : ~~Se solicita un Tamen completo~~

DIA TRES

~~07/10/2015~~ : ~~Se deja seno a libre demanda~~

DIA CUATRO

~~08/10/2015~~ : ~~se solicita nuevos exámenes teniendo resultados sin alteraciones~~

DIA CINCO

09/12~~0~~/2015) —: ~~paciente en iguales condiciones~~ , se solicita repetir eco de hígado y vías biliares debido a la persistencia de la sintomatología y la duda sobre el resultado anterior , el nuevo estudio ecográfico solicitado reporta signos presuntivos de atresia de vías biliares: disminución de tamaño de la vesícula y dilatación del colédoco por tal motivo se solicita transferencia a tercer nivel para atención por especialidad sin obtener una respuesta favorable . Durante los días posteriores paciente permanece en iguales condiciones . Se agenda turno en consulta externa de Gastroenterología Pediátrica en el Hospital Baca Ortiz para el día 17 de Enero del 2016 . El día 19/12/16 es dado de alta de nuestro servicio con indicación de reingreso para el día 15 de Enero del 2016 para de esta manera se

encuentre preparado para acudir a su cita médica programada Paciente es transferido en el Hospital Baca Ortiz, sin embargo se comunica que especialista se encuentra de vacaciones, se agenda nuevo turno para el 22 de Febrero del 2016, fecha que es atendido y hospitalizado para realizar colangio resonancia que confirma el diagnóstico de colestasis por atresia de vías biliares.

Actualmente, la paciente se encuentra controlada por Gastroenterología Pediátrica en el Hospital Baca Ortiz, con tratamiento clínico en espera de resolución quirúrgica.

IV.4. DESCRIPCIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO

La falta de controles prenatales adecuados ya sea por la distancia entre una unidad de salud y el lugar de vivienda sobre todo en zonas rurales o la falta de interés para acudir a las mismas ocasiona que múltiples trastornos sean pasados inadvertidos.

Los padres de paciente con un bajo nivel de instrucción lo cual dificulto en cierta medida que acudan de forma inmediata al médico ya que les fue difícil comprender la gravedad de la patología de su niña, hasta que se suman signos tales como acolia y coluria ya que acuden a consulta en subcentro de salud no acuden a médico de inmediato a pesar que sabemos que la ictericia debía estar presente desde hace tiempo atrás. Es la acolia y coluria que sumados a la ictericia le dan un cuadro clínico más preocupante

Durante el tiempo que se mantiene hospitalizada en el Servicio de Neonatología se realizan diversos exámenes diagnósticos y debido a la falta de experiencia de los técnicos encargados de realizar exámenes de imagen se produce una demora en el diagnóstico final por lo que se tuvo que solicitar un nuevo estudio ecográfico con otro especialista para confirmar la sospecha diagnóstica

Si bien es cierto que el servicio de Red de Salud Pública ha sido de gran ayuda en los últimos años, debido a la gran demanda muchos pacientes como en este caso son excluidos de una atención inmediata sin tomar en cuenta su cuadro clínico lo que ocasiona complicaciones posteriores .

En hospitales de III nivel se debería contar con más de un especialista en determinado campo para no postergar su valoración como en este caso; además de alguna manera se debería contar con médicos especialistas en cirugía pediátrica para dar solución quirúrgica de modo urgente este tipo de patologías.

~~Tomando en cuenta que es un patología cuyo origen es embriológico tenemos que hacia el día embrionario 18, surge desde la convexidad de la futura asa duodenal un brote endodérmico, el esbozo hepático. Este brote epitelial crece entre las dos hojas del mesogastrio ventral y se proyecta hacia cefálico y ventral en dirección al septum transversum. Conforme crece el esbozo hepático se divide en una porción craneal más grande, el primordio hepático y en una porción caudal, el divertículo cólico. El primordio hepático da origen al hígado y vía biliar intra y extra hepática y el divertículo cólico da origen a la vesícula biliar y su conducto...~~

~~El pliegue peritoneal que rodea al área desnuda forma el ligamento coronario..A medida que crece el hígado se desarrolla también la vesícula biliar y su pedículo se transforma en el conducto cólico.~~

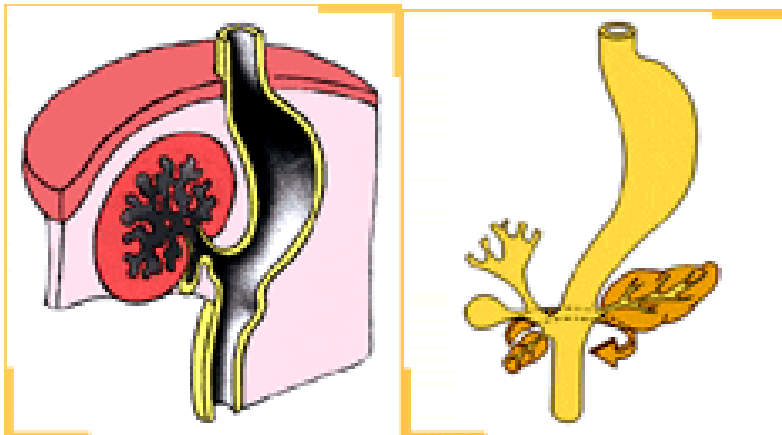
~~Como hemos visto en otros conductos endodérmicos, también la vía biliar es inicialmente un cordón celular macizo que posteriormente sufre un proceso de vacuolización, generándose así el lumen canalicular. Cuando este proceso de canalización se altera aparece un defecto congénito grave, la atresia biliar extrahepática~~

~~Como se acaba de ver el hígado tiene triple origen:-~~

1. El parénquima (esto es los hepatocitos del lobulillo hepático y el epitelio de las vías biliares intrahepáticas) deriva del endodermo del esbozo hepático craneal. El tramo inicial de este brote, que no penetra en el septum recibe el nombre de conducto hepático, que conecta las vías biliares intra hepáticas con el conducto colédoco.

2. El tejido conectivo del estroma es aportado por el mesodermo del septum transversal, que también provee la capsula del órgano. Además origina las células de Kupffer y el epitelio conectivo de los espacio porta.

3. Los capilares sinusoides se originan a partir de las venas umbilicales y vitelinas.



FUENTE: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/colestasis.pdf>

IV.5. IDENTIFICACIÓN DE LOS PUNTOS CRITICOS

- ✓ Dificultad para un buen diagnostico en el 1 nivel de salud lo mismo que conlleva a que no haya una atención especializada oportuna.

- ✓ Falta de disponibilidad de examenesexámenes de gabinete y de personal debidamente entrenado para realizarlo de manera correcta, esto nos lleva a una demora diagnostico.
- ✓ Se necesita un medio diagnostico que ayude a una detección rápida de la patología en muchos países se usa la tarjeta colorimétrica, que es una cartilla que mediante sus colores muestra la progresión de la ictericia y esto ayuda para un diagnostico oportuno
- ✓ La Red Pública de Salud tiene demasiada demanda, la misma que ocasiona el retraso en la obtención de citas para médicos especialistas debido a que son pocas las unidades existentes en el país con estas características
- ✓ Falta de médicos especialistas cirujanos pediatras entrenados en la resolución de este tipo de patologías.

Dificultad para realizar el tratamiento recomendado a la edad del paciente

No disponibilidad de tratamiento en 3 nivel de salud

IV.6. CARACTERIZACIÓN DE LAS OPORTUNIDADES DE MEJORA

Tabla 1

Oportunidad de mejora	Acciones de mejora
Orientación a los padres sobre la importancia de acudir oportunamente a un servicio de salud en caso de que el niño presente ictericia de forma prolongada	Preparar charlas a las madres sobre la presentación fisiológica y patológica de la ictericia
Identificación y manejo oportuno en el primer nivel de atención	Preparar a médicos generales sobre el manejo de la ictericia ya que es común su presentación con capacitaciones continuas ,identificar factores de riesgo.

<p>Realizar exámenes de gabinete por personal apto de manera que el diagnóstico se y tratamiento se pueda realizar de forma inmediata.</p>	<p>Instrucción y formación continua a tecnólogos y personal médico .Solicitar los insumos y equipos necesarios y útiles para realizar estos exámenes .</p>
<p>Contar con especialistas en cirugía pediátrica para casos de emergencia</p>	<p>Solicitar por lo menos un especialista en cirugía pediátrica en cada unidad de II nivel</p>
<p>Priorizar la atención y transferencia a III nivel de acuerdo al caso que presente cada paciente..</p>	<p>Preparar a médicos y personal encargo del servicio de transferencia y referencia en la Red Pública de Salud para una oportuna atención y resolución del cuadro clínico.</p>

IV.7. PROPUESTA DE TRATAMIENTO ALTERNATIVO

El tratamiento médico está encaminado a mejorar el estado nutricional (con formula que contenga triglicéridos de cadena media y con vitaminas liposolubles A, C, D, K y E); mejorar la solubilidad de las sales biliares con la administración de acido ursodeoxicólico a dosis de 8 a 15 mg/kg/día y tratar las complicaciones que dejó la retención biliar a nivel hepático. ~~Menores de 2 meses de Edad.~~ (30)

- Sinónimos: Ursodiol.
- Fórmula molecular: C₂₄H₄₀O₄ (fig 11)
- Peso molecular: 392,57
- Datos Físico-Químicos:

Á Polvo blanco o casi blanco. Muy poco soluble en agua; fácilmente soluble en alcohol; poco soluble en acetona y en cloruro de metileno. Punto de fusión: 203 oC. Rotación óptica específica: +57o (c=2, etanol absoluto).

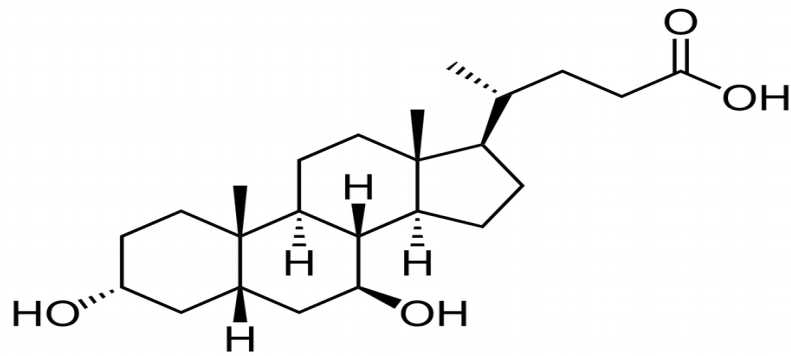


Fig 11. Estructura de Acido Ursodeoxicólico

Fuente: http://www.acofarma.com/admin/uploads/descarga/4001-d4bc36673e4a3c1d725aa433cd761bec5253a7f6/main/files/cido_ursodesoxic_lico.pdf

El Acido Ursodesoxicólico es un ácido biliar natural hidrófilo, presente fisiológicamente en pequeñas cantidades en la bilis humana. El Acido Ursodesoxicólico suprime la síntesis hepática, secreción y absorción intestinal de colesterol. Las evidencias clínicas indican que la administración de Acido Ursodesoxicólico tiene un mínimo efecto inhibitorio sobre la síntesis y secreción de ácidos biliares y en la secreción de fosfolípidos en la bilis.

Tras la administración oral presenta una absorción a nivel intestinal, por transporte activo y pasivo que alcanza alrededor del 90%. Tras su absorción es transportado por la vena porta, de la cual sufre una eficiente extracción hepática, donde es conjugado en un elevado porcentaje con glicina o taurina. Luego es secretado en los ductos biliares hepáticos. El Acido Ursodesoxicólico se concentra en la bilis y se libera con esta como respuesta fisiológica a la ingesta. Solo bajas concentraciones de Acido Ursodesoxicólico aparecen en la circulación sistémica y muy poco es eliminado en la orina.

Tras la administración prolongada de Acido Ursodesoxicólico por vida oral, su concentración alcanza valores del orden de 50-60 %, pero las proporciones de ácido quenodesoxicólico, ácido cólico y ácido desoxicólico disminuyen mientras que la concentración de ácido litocólico permanece estable.

El Acido Ursodesoxicólico actúa aparentemente dispersando el colesterol en medio acuoso como cristales líquidos. El Acido Ursodesoxicólico evita la precipitación de colesterol y la formación de cálculos biliares y en tratamientos prolongados disuelve los cálculos preexistentes.

La administración de Acido Ursodesoxicólico permite, entre otras cosas, suprimir los síntomas dispépticos dolorosos de origen biliar. (31)

De acuerdo a las revisiones realizadas este solo podría ser un método alternativo ya que hemos visto que los mejores resultados se obtienen con un tratamiento quirúrgico oportuno y aunque muchos autores concuerdan que la mejor tasa de sobre vida se obtiene en pacientes sometidos a cirugía entre los 45 y 100 días de vida pero mientras se realiza la cirugía este es un tratamiento médico idóneo que en el caso de este paciente se ha mantenido usando hasta planificar una cirugía .

V . CONCLUSIONES

- El diagnóstico precoz de la colestasis neonatal es importante si tenemos en cuenta la gravedad de las complicaciones de la atresia biliar. El progreso terapéutico en esta patología pediátrica está vinculado esencialmente al trasplante hepático, que proporciona una buena probabilidad de supervivencia y una buena calidad de vida. Los resultados a largo plazo del trasplante son favorables, con una tasa de supervivencia en torno al 90% al cabo de 5 años del trasplante. Sin embargo, se trata de una intervención muy difícil y costosa , que no esta exenta de complicaciones por lo cual se prefiere todavía otro tipo de intervenciones quirúrgicas que ayudan a la sobre vida del paciente .
- Los mejores resultados se obtienen si las correcciones quirúrgicas se realizan antes de los 2 meses de vida, siendo óptimo antes de los 45 días , sin embargo en el paciente debido a la demora en la atención y realización de exámenes especiales de gabinete , hasta el momento continua en espera de su resolución definitiva lo cual podría llevar a posibles complicaciones en a futuro.

- Es muy importante el hecho de que no en todos los hospitales a nivel nacional se cuenta con métodos diagnósticos adecuados o específicos para llegar al diagnóstico, es por esto que se debería agilizar mecanismos de obtención de citas oportunas para exámenes de especialidad, ya que en este caso hubo demora en la atención por el especialista, postergando la cita médica.
- En algunos países se realiza de la detección de casos sospechosos de atresia de vías biliares mediante la tarjeta colorimétrica, la misma que se le entrega a la madre y se explica la adecuada interpretación para acudir en el caso que fuera necesario, en nuestro medio sería de gran utilidad el uso de la misma ya que evitaría demoras en la atención y detección de la patología, eso hubiera acelerado la atención médica del paciente mejorando el pronóstico.
- La red pública es una gran ayuda para la atención de pacientes en el nivel III de salud, sin embargo debido a la gran demanda de pacientes y la poca cantidad de unidades de salud, de este nivel muchas de las veces llega tarde la atención requerida, sería bueno priorizar según el cuadro clínico para beneficiar a los pacientes con mayor urgencia en la resolución de la patología ya que en nuestro caso han pasado 4 meses y la niña sigue en espera de resolución quirúrgica

VI. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

VI.1. BIBLIOGRAFÍA

- Tricia L. ~~ae~~y Gomela , ~~M~~douglas Cunningham, Fabien G.Eyal.
;Neonatlogia 6 edición.;Mexico.;Editorial Mc Graw Hill.;2011 .254-258
- Bonita F. Stanton, Jpseph W.,Nina F. Shor , Richard E.Berhrman. ;Nelson Tratado de Pediatría 6 edición.;Barcelona-España.;Editorial DRK .; 2011
- Danna k. Andersen, Timothy R. Billiar, David L.Dunn, Jhon G. Hunter , Jeffrey B . Mathews , Raphael E. Pollock .;Principios de Cirugia Schwarcz. 9 edición .;Mexico .;Editorial Mc Graw Hill.;2.;2011

VI.2. LINKOGRAFÍA

1. Azar G, Benecck D, Lane B, Markowitz J, Daum F, Kahn E. Atypical morphologic presentation of biliary atresia and value of serial liver biopsies. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:212-5.
2. Balistreri WF. Intrahepatic cholestasis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;35(Suppl 1):17-23 .Disponible en: <https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=2&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwjOyd2MtdPMAhUC2B4KHRy2DegQFggqMAE&url=http%3A%2F%2Fwww.analesdepediatria.org%2Fes%2Fpdf%2FS1695403303780205%2FS300%2F&usg=AFQjCNHeKoyxEW6s3jFsHNwK0ySidNLLig&bvm=bv.121926005,d.dm>
3. Blumgart L, Hann L. Surgical and radiologic anatomy of the liver, biliary tract and pancreas. Blumgart L, editor. *Surgery of the Liver, biliary tract, and pancreas*. 4th edition. Edit. Saunders, Philadelphia 2006: 3-29. Disponible: <http://ri.uaemex.mx/bitstream/handle/20.500.11799/14165/400594.pdf?sequence=>
4. Chang MH. Screening for biliary atresia. *Chang Gung Med J*. 2006 May-Jun;29(3):231-3. [Disponible en: http://www.revistapediatria.cl/vol5num3/pdf/6_ATRESIA_VIAS_BILIARES.pdf](http://www.revistapediatria.cl/vol5num3/pdf/6_ATRESIA_VIAS_BILIARES.pdf)
5. [E. Donat Aliaga, B. Polo Miquel y C. Ribes-Koninckx . Guías prácticas sobre nutrición \(ix\) . Atresia de vías biliares . España .2013.Disponible en : http://www.analesdepediatria.org/es/linkresolver/atresia-vias-biliares/S1695403303780217/](http://www.analesdepediatria.org/es/linkresolver/atresia-vias-biliares/S1695403303780217/)
6. Elsa Acosta-Jiménez¹, Gustavo Varela-Fascinetto², Pedro Valencia-Mayoral . Alteraciones de la vena porta en pacientes con atresia de vías biliares extrahepáticas. Departamentos de ¹Patología y ²Cirugía, Hospital Infantil de México Federico Gómez, México, D. F, México.2009 . Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v66n2/v66n2a4.pdf>
7. [Endis Miranda, Miurkis; Villamil Martínez, Ramón; Thomas Olivares, Pastor . Atresia de las vías biliares..MediSur, vol. 3, núm. 5, 2005, pp. 3-8 Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos.Cienfuegos, Cuba .2005 . Disponible en: http://www.redalyc.org/pdf/1800/180019795002.pdf](http://www.redalyc.org/pdf/1800/180019795002.pdf)

8. Fischler B, Haglund B, Hjern A. A population-based study on the incidence and possible pre-and perinatal etiologic risk factors of biliary atresia. J Pediatr 2002;141:217-22. <https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwjKxrLNvNrMAhUBJh4KHUWuCAYQFggcMAA&url=http%3A%2F%2Fwww.analesdepediatria.org%2Fes%2Fpdf%2FS1695403303780217%2FS300%2F&usg=AFQjCNGQt1UMjURmJF8RpuAsPFCQ159o0A&bvm=bv.122129774,d.dmo>
9. [Gustavo Delgado Duatis . Treball d'investigació de 12 crèdits .Departament de Cirurgia Universitat Autònoma de Barcelona.2010-2011.Disponible en: \[http://ddd.uab.cat/pub/trerecpro/2011/hdl_2072_179155/TR_DelgadoDuat%20is.pdf\]\(http://ddd.uab.cat/pub/trerecpro/2011/hdl_2072_179155/TR_DelgadoDuat%20is.pdf\)](http://ddd.uab.cat/pub/trerecpro/2011/hdl_2072_179155/TR_DelgadoDuat%20is.pdf)
10. Houben C, Phelan S, Davenport M. Late-presenting cholangitis and Roux loop obstruction after Kasai portoenterostomy for biliary atresia. J. Pediatr. Surg. 2006 Jun;41(6):1159-1164. [Disponible en: \[http://ddd.uab.cat/pub/trerecpro/2011/hdl_2072_179155/TR_DelgadoDuat%20is.pdf\]\(http://ddd.uab.cat/pub/trerecpro/2011/hdl_2072_179155/TR_DelgadoDuat%20is.pdf\)](http://ddd.uab.cat/pub/trerecpro/2011/hdl_2072_179155/TR_DelgadoDuat%20is.pdf)
11. J. Manzanares López-Manzanares y E. Medina Benítez . Colestasis en el recién nacido y lactante. Orientación diagnóstica. Madrid. España..2002 .Disponible en: <https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=2&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwjOyd2MtdPMAhUC2B4KHRy2DegQFggqMAE&url=http%3A%2F%2Fwww.analesdepediatria.org%2Fes%2Fpdf%2FS1695403303780205%2FS300%2F&usg=AFQjCNHeKoyxEW6s3jFsHNwK0ySidNLLig&bvm=bv.121926005,d.dmo>
12. [Javiera Benavides T. 1, Carolina Espinoza G. 1, Nicolás Pereira C. 1 y Carmen Gloria Rostion A. Universidad de Chile Facultad de Medicina . 2Rev. Ped. Elec. \[en línea\] 2008, Vol 5, N° 3. ISSN 0718-0918 :Disponible en: \[http://www.revistapediatria.cl/vol5num3/pdf/6_ATRESIA_VIAS_BILIAR_ES.pdf\]\(http://www.revistapediatria.cl/vol5num3/pdf/6_ATRESIA_VIAS_BILIAR_ES.pdf\)](http://www.revistapediatria.cl/vol5num3/pdf/6_ATRESIA_VIAS_BILIAR_ES.pdf)
13. Jonas MM, Pérez-Atayde AR. Liver diseases in infancy and childhood. En: Schiff ER, Sorrell MF, Maddrey WC, editores. Schiff's diseases of the

liver. Philadelphia: Lippincott Williams Wilkins; 2007. p. 1305-43.
Disponibile en:

<http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v66n2/v66n2a4.pdf>

14. [Judith Flores C., Elba Delgado . Gastroenterologia. Atresia de Vias Biliares .Hospital Dr.Silvsetre Frenk Freud. Mexico .2013 .Disponibile: <http://edumed.imss.gob.mx/pediatria/gastroavb/pagatresia.htm>](#)
15. Kenneth KY, Wong Alex H. Effective Antibiotic Regime for Postoperative Acute Cholangitis in Biliary Atresia—An Evolving Scene. Journal of Pediatric Surgery. 2004;39(12):1800-1802. [Disponibile en: <http://www.redalyc.org/pdf/1800/180019795002.pdf>](#)
16. Kim MJ, Park YN, Han SJ, Yoon CS, Yoo HS, Hwang EH, et al. Biliary atresia in neonates and infants: Triangular area of high <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/147/3480> signal intensity in the porta hepatis at T2-weighted MR cholangiography with US and histopathologic correlation. Radiology 2000;215:395-401.
17. Lai HS, Chen WJ, Chen CC, Hung WT, Chang MH. Long-term prognosis and factors affecting biliary atresia from experience over a 25 year period. Chang Gung Med J. 2006 May-Jun;29(3):234-9. [:Disponibile \[http://www.revistapediatria.cl/vol5num3/pdf/6_ATRESIA_VIAS_BILIAR_ES.pdf\]\(http://www.revistapediatria.cl/vol5num3/pdf/6_ATRESIA_VIAS_BILIAR_ES.pdf\)](#)
[enhttp://www.revistapediatria.cl/vol5num3/pdf/6_ATRESIA_VIAS_BILIARES.pdf](http://www.revistapediatria.cl/vol5num3/pdf/6_ATRESIA_VIAS_BILIARES.pdf)
18. Lambou-Gianoukos S. Heller S. Litogénesis y metabolismo biliar. Surg Clin N Am 88 (2008)1175-1194. [Disponibile: <http://ri.uaemex.mx/bitstream/handle/20.500.11799/14165/400594.pdf?sequence>](#)
19. [Liliana Vallés. Quesada. Saavedra 363 \(B1704FIC\) .Buenos Aires – Argentina .2010.Disponibile en: <http://eurofarmaargentina.com.ar/prospectos/PROSPECTO%20URZAC%20I0058-4.pdf>](#)
20. López Espinosa1 J.A, Iglesias Berengue1 J, et al: Atresia de vías biliares y síndrome de poliesplenía; evolución y crecimiento postrasplante. Cirugía Pediátrica 17:21-24. [Disponibile en: <http://www.buenastareas.com/ensayos/Exploracion-De-Las-Vias-Biliares/53702807.html>](#)

21. Mack CL. The pathogenesis of biliary atresia: evidence for a virus-induced autoimmune disease. *Semin Liver Dis.* 2007 Aug;27(3):233-42
Disponible en: https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=11&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwj3rfif477MAhXKWh4KHStgCww4ChAWCBswAA&url=http%3A%2F%2Fwww.sld.cu%2Fgalerias%2Fdoc%2Fsitios%2Frenacip%2Fguias_atresia_de_vias_biliares.doc&usg=AFQjCNFRnNX24Xdz_wTK61hOhlFTG9BwA&bvm=bv.121099550,d.dmo
22. Meyers RL, Book LS, et al: High-dose, ursodeoxycholic acid, and chronic intravenous antibiotics improve bile flow after Kasai procedure in infants with biliary atresia. *J Pediatr Surg* 38:406-411, 2003
Disponible en: https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=11&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwj3rfif477MAhXKWh4KHStgCww4ChAWCBswAA&url=http%3A%2F%2Fwww.sld.cu%2Fgalerias%2Fdoc%2Fsitios%2Frenacip%2Fguias_atresia_de_vias_biliares.doc&usg=AFQjCNFRnNX24Xdz_wTK61hOhlFTG9BwA&bvm=bv.121099550,d.dm
23. Miurkis Miranda, Ramón Villamil Martínez, Pastor Thomas Olivare. Atresia de Vias Biliares . Hopsital William Soler. Disponible en: https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=11&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwj3rfif477MAhXKWh4KHStgCww4ChAWCBswAA&url=http%3A%2F%2Fwww.sld.cu%2Fgalerias%2Fdoc%2Fsitios%2Frenacip%2Fguias_atresia_de_vias_biliares.doc&usg=AFQjCNFRnNX24Xdz_wTK61hOhlFTG9BwA&bvm=bv.121099550,d.dmo
24. Moore K, Persaud T. The digestive system. Moore k, Persaud T, editor. *The developing human. Clinically oriented embryology.* 6th edition. Philadelphia: W.B Saunders Company; 1998.p271-302. Disponible: <http://ri.uaemex.mx/bitstream/handle/20.500.11799/14165/400594.pdf?sequence=1>
25. Muraji T, Satoh S, Obatake M, et al: Early postoperative enhancement of bile drainage by consolidated corticosteroid therapy in patients with biliary atresia. *Jpn J Pediatr Surg* 37:795-799, 2001 Disponible en:

<http://www.buenastareas.com/ensayos/Exploracion-De-Las-Vias-Biliares/53702807.html>

26. Perlmutter DH, Shepherd RW. Extrahepatic biliary atresia: A disease or a phenotype. *Hepatology* 2002;35:1297-304. Disponible en: <https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=2&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwjOyd2MtdPMAhUC2B4KHRY2DegQFggqMAE&url=http%3A%2F%2Fwww.analesdepediatria.org%2Fes%2Fpdf%2FS1695403303780205%2FS300%2F&usg=AFQjCNHeKoyxEW6s3jFsHNwK0ySidNLLig&bvm=bv.121926005,d.dmo>
27. Ribes-Koninckx C, Polo B, Sanchis R, Donat E. Application of an extracorporeal hepatic support device (MARS) in pediatric patients. *J Paediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:440 Disponible en : <http://www.analesdepediatria.org/es/linkresolver/atresia-vias-biliares/S1695403303780217/>
28. Sharma S, Das P, Dattagupta S, Kumar L Gupta DK. Liver and portal histopathological correlation with age and survival in extra hepatic biliary atresia. *Pediatr Surg Int* [Internet]. 2011 Ene 21 [cited 2011 Abr 16]; Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21253752>
29. Sokol R, Mack C, Narkewicz MR, Karrer FM. Pathogenesis and outcome of biliary atresia: Current concepts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003; 1: 4-21 Disponible en: <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v66n2/v66n2a4.pdf>
30. Sokol RJ, Mack C. Etiopathogenesis of biliary atresia. *Semin Liver Dis* 2001;21:517-24. [https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwjKxrLNvNrMAhUBJh4KHUWuCAYQFggcMAA&url=http%3A%2F%2Fwww.analesdepediatria.org%2Fes%2Fpdf%2FS1695403303780217%2FS300%2F&usg=AFQjCNGQt1UMjURmJF8RpuAsPFCQ159o0A&bvm=bv.122129774,d.dmo1719\)25](https://www.google.com/url?sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=1&cad=rja&uact=8&ved=0ahUKEwjKxrLNvNrMAhUBJh4KHUWuCAYQFggcMAA&url=http%3A%2F%2Fwww.analesdepediatria.org%2Fes%2Fpdf%2FS1695403303780217%2FS300%2F&usg=AFQjCNGQt1UMjURmJF8RpuAsPFCQ159o0A&bvm=bv.122129774,d.dmo1719)25)
31. Suchy FJ. Approach to the infant with cholestasis. En: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF, editors. *Liver diseases in children*, 2nd ed. Philadelphia: Lippincott, Williams and Wilkins, 2001; p. 187-94. Disponible en: <https://www.google.com/url?>

sa=t&rct=j&q=&esrc=s&source=web&cd=2&cad=rja&uact=8&ved=0ah
UKEwjOyd2MtdPMAhUC2B4KHRY2DegQFggqMAE&url=http%3A
%2F%2Fwww.analesdepediatria.org%2Fes%2Fpdf
%2FS1695403303780205%2FS300%2F&usg=AFQjCNHeKoyxEW6s3jF
sHNwK0ySidNLLig&bvm=bv.121926005,d.dm

VI.3. CITAS DE BASE DE DATOS DE LA UNIVERSIDAD TÉCNICA DE AMBATO

- **[SCOPUS]** Álvarez NH, García CS, Quintana AN, Valdés LA. Cholestasis of newborn and infant. Rev Cuba Pediatr 2010;82(3):49-61.
[http://www.quikbib.com/?
vendor=SCOPUS&filter=Refworks+Tagged+Format&url=http%3a%2f%2fwww.scopus.com%2frefworks%2fcallback.uri%3fexportType%3dQUIKBIB%26stateKey%3dREF_684822333%26origin%3drecordpage&format=0&style=Vancouver&authID=zojBUorLY4EEL1vJlhxZz1ujkxQ%3d](http://www.quikbib.com/?vendor=SCOPUS&filter=Refworks+Tagged+Format&url=http%3a%2f%2fwww.scopus.com%2frefworks%2fcallback.uri%3fexportType%3dQUIKBIB%26stateKey%3dREF_684822333%26origin%3drecordpage&format=0&style=Vancouver&authID=zojBUorLY4EEL1vJlhxZz1ujkxQ%3d)
- **[EBRARY]** ebrary WHO (2007). Informe sobre la salud en el mundo 2007. Geneva, CH: World Health Organization. Retrieved from [http://site.ebrary.com/lib/uta/search.action?
p00=ictericia+neonatal&fromSearch=fromSearch](http://site.ebrary.com/lib/uta/search.action?p00=ictericia+neonatal&fromSearch=fromSearch)
- **[SCOPUS]** Gimeno-Díaz De Atauri A, Gil-Sánchez A, García-Parrón A, Murga-Herrero V. Neonatal cholestasis, an uncommon complication of fetal tachycardia. Rev Esp Cardiol 2009;62(7):824-826.
[http://www.quikbib.com/?
vendor=SCOPUS&filter=Refworks+Tagged+Format&url=http%3a%2f%2fwww.scopus.com%2frefworks%2fcallback.uri%3fexportType%3dQUIKBIB%26stateKey%3dREF_684822355%26origin%3drecordpage&format=0&style=Vancouver&authID=zojBUorLY4EEL1vJlhxZz1ujkxQ%3d](http://www.quikbib.com/?vendor=SCOPUS&filter=Refworks+Tagged+Format&url=http%3a%2f%2fwww.scopus.com%2frefworks%2fcallback.uri%3fexportType%3dQUIKBIB%26stateKey%3dREF_684822355%26origin%3drecordpage&format=0&style=Vancouver&authID=zojBUorLY4EEL1vJlhxZz1ujkxQ%3d)
- **[SCOPUS]** Jorge José MH, De Vivero C. R, Nelson MA, Amileth SC, Carlos MP. Report of 21 cases of neonatal cholestasis in a Children's Hospital in Cartagena, Colombia. Rev Colomb Gastroenterol

2015;30(1):92-99. http://www.quikbib.com/?vendor=SCOPUS&filter=Refworks+Tagged+Format&url=http%3a%2f%2fwww.scopus.com%2frefworks%2fcallback.uri%3fexportType%3dQUIKBIB%26stateKey%3dREF_684822321%26origin%3drecordpage&format=0&style=Vancouver&authID=zjBUorLY4EEL1vJlhxZz1ujkxQ%3d

- **[EBSCO]** Romero-Maldonado S, Godínez-Téllez N, Yescas-Buendía G, Echániz-Avilez O, Fernández-Carrocerá L. Efectividad del ácido ursodesoxicólico y fenobarbital en el tratamiento de la colestasis asociada a nutrición parenteral total en prematuros de 1000-2000 gramos de peso; ensayo clínico cruzado. Boletín Médico Del Hospital Infantil De México (Departamento De Ediciones Medicas Del Hospital Infantil De México Federico Gomez) [serial on the Internet]. (2009, Jan 2), [cited May 17, 2016]; 66S1-28. Available from: Academic Search Complete. <http://web.b.ebscohost.com/ehost/detail/detail?vid=6&sid=3656728c-e978-4f85-94b6-8cfbb254aec1%40sessionmgr106&hid=107&bdata=Jmxhbmc9ZXMmc2l0ZT1laG9zdC1saXZl#AN=40514443&db=a9h>
- **[EBSCO]** Scrafford C, Mullany L, Katz J, Khatry S, LeClerq S, Tielsch J, et al. Incidence of and risk factors for neonatal jaundice among newborns in southern Nepal. Tropical Medicine & International Health [serial on the Internet]. (2013, Nov), [cited May 17, 2016]; 18(11): 1317-1328. Available from: Academic Search Complete. <http://web.b.ebscohost.com/ehost/detail/detail?vid=4&sid=3656728c-e978-4f85-94b6-8cfbb254aec1%40sessionmgr106&hid=107&bdata=Jmxhbmc9ZXMmc2l0ZT1laG9zdC1saXZl#AN=91556621&db=a9h>
- **[EBRARY]** Springhouse (2015). Best of Incredibly Easy!. Philadelphia, US: Wolters Kluwer Health. Retrieved from Collect the nav links, forms, and other content for toggling <http://site.ebrary.com/lib/uta/detail.action?docID=10214513&p00=ictericia+neonatal>

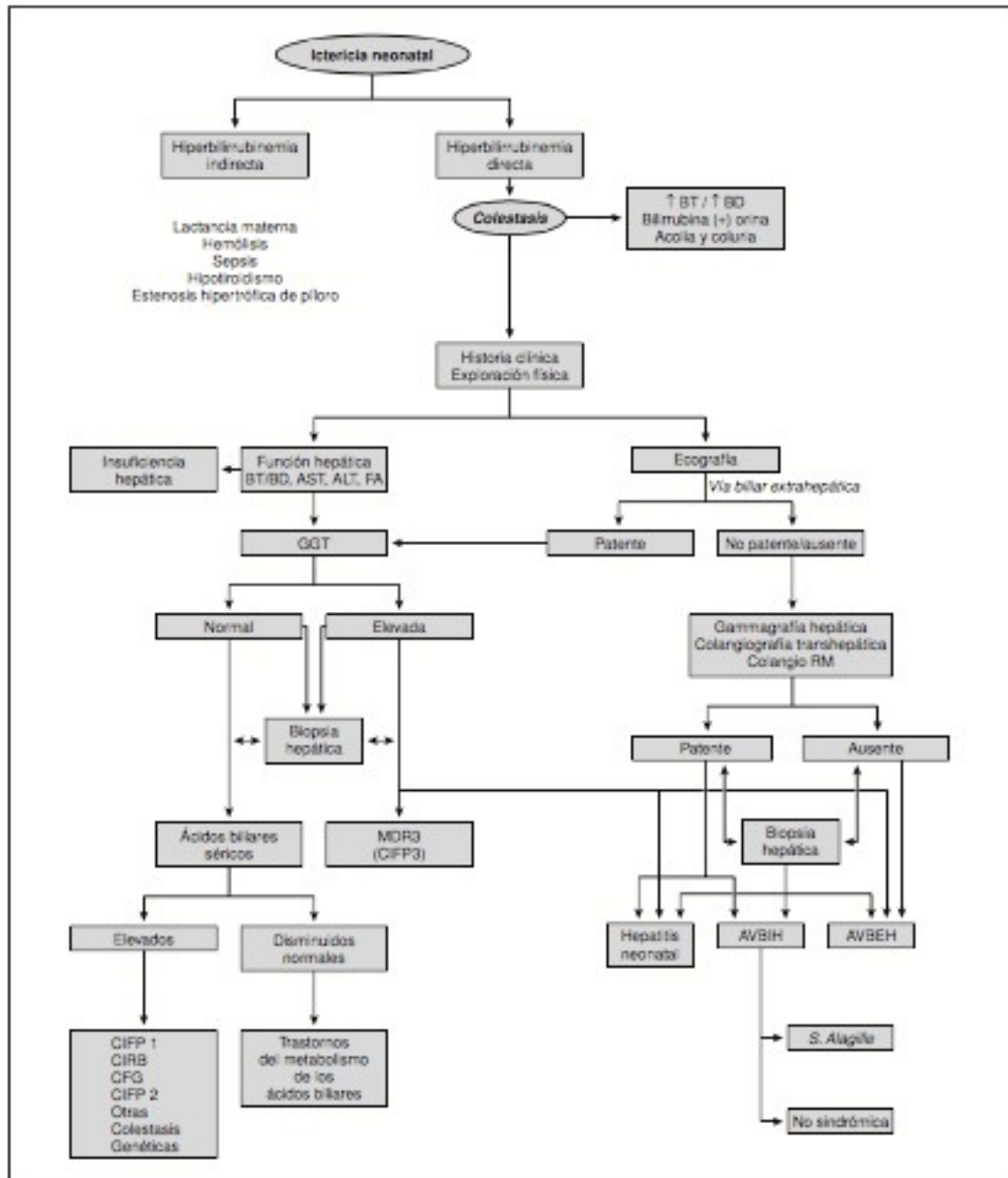
VII. ANEXOS

Tabla que muestra causas de colestasis

<p>Hepatitis neonatal</p> <p>Idiopática</p> <p>Viral</p> <ul style="list-style-type: none"> Citomegalovirus Rubéola Rotavirus tipo 3 Herpes virus: simple 1 y 2, zóster, herpes virus humano tipo 6 Adenovirus Enterovirus Parvovirus B19 Coxsackie ECHO virus Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) Hepatitis B Hepatitis C <p>Bacteriana y parasitaria</p> <ul style="list-style-type: none"> Sepsis bacteriana. Infección urinaria (gramnegativa) Sifilis Listeriosis Toxoplasmosis Tuberculosis Malaria <p>Obstrucción biliar</p> <p>Colangiopatías</p> <ul style="list-style-type: none"> Atresia biliar extrahepática Quiste de colédoco Colangiitis esclerosante neonatal Perforación esponjosa de la vía biliar Estenosis biliar Fibrosis hepática congénita Enfermedad de Caroli Anomalías de la unión biliopancreática <p>Otros</p> <ul style="list-style-type: none"> Síndrome de hígado espeso/hígado macoso Colélitiasis Tumores/masas (intrínsecas/extrínsecas) <p>Síndromes colestáticos genéticos</p> <ul style="list-style-type: none"> Escasez de conductos intrahepáticos síndromica (síndrome de Alagille) Escasez de conductos intrahepáticos no síndromica Colestasis intrahepática familiar progresiva (CFIP) CFIP 1: Defecto de ATP8A1 (alteración del transporte de aminoácidos/lípido) CFIP 2: Defecto de SGPG (alteración del transporte del ácido biliar) CFIP 3: defecto MBO3 (alteración del transporte fosfatidilcolina) Colestasis hereditaria con linfedema (síndrome de Aagaard) Colestasis familiar de los indios de Norteamérica Colestasis de los esquimales Colestasis recurrente benigna Síndrome de Dubin-Johnson neonatal (deficiencia de MRP2) 	<p>Enfermedades metabólicas</p> <ul style="list-style-type: none"> Déficit de α_1-antitripsina Trastornos del metabolismo de los aminoácidos Tirosinemia Hipermetioninemia Deficiencia de mevalonatoquinasa <p>Trastornos del ciclo de la urea</p> <ul style="list-style-type: none"> Deficiencia de arginasa <p>Trastornos del metabolismo lipídico</p> <ul style="list-style-type: none"> Enfermedad de Niemann-Pick A y C Enfermedad de Gaucher Enfermedad de Wolman <p>Trastornos del metabolismo de los hidratos de carbono</p> <ul style="list-style-type: none"> Galactosemia Fructosemia Glicogenosis tipo IV <p>Trastornos de la síntesis de ácidos biliares</p> <ul style="list-style-type: none"> Déficit de 3-β-OH-Δ^5-C27-esteroide deshidrogenasa/isomerasa Déficit de Δ^4-3-oxosteroide 5β-reductasa Deficiencia de oxysterol 7α-hidroxilasa Déficit enzima clivadora de 24,25 dihidroxicolanolico <p>Trastornos peroxisomales</p> <ul style="list-style-type: none"> Síndrome de Zellweger Enfermedad de Refsum neonatal Otras eritropatías <p>Enfermedades mitocondriales (cadena respiratoria)</p> <ul style="list-style-type: none"> Fibrosis quística Enfermedad por depósito de hierro neonatal <p>Endocrinopatías</p> <ul style="list-style-type: none"> Hipopituitarismo (displasia septoóptica) Hipotiroidismo <p>Tóxicos</p> <ul style="list-style-type: none"> Nutrición parenteral Fármacos Metales <p>Miscelánea</p> <ul style="list-style-type: none"> Shock/hipoperfusión Histiocitosis X Obstrucción intestinal Linfoblastocitosis eritroblástica Lupus eritematoso neonatal Cirrosis infantil de la India Oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) Trisomías autosómicas Síndrome de Down Trisomías 18, 22 Enfermedad venoclusiva Enfermedad del injerto contra el huésped Síndrome de Prone-Belly
---	--

Fuente: <http://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v66n2/v66n2a4.pdf>

Algoritmo de diagnóstico y tratamiento de AVB



fuelle: [http://www.scielo.br/scielo.php?](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_nlinks&ref=000104&pid=S0021-7557201000060000500016&lng=en)

[script=sci_nlinks&ref=000104&pid=S0021-7557201000060000500016&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_nlinks&ref=000104&pid=S0021-7557201000060000500016&lng=en)

Método de diagnóstico AVB mediante tarjeta colorimétrica

DEFINICIONES OPERACIONALES

<p>CASO SOSPECHOSO DE COLESTASIS (RETENCIÓN BILIAR)</p> <p>Es el recién nacido con presencia de evacuaciones pálidas (hipocolicas o acolicas). Se puede emplear la tarjeta colorimétrica visual incluida en la Cartilla Nacional de Salud para la detección (colores 1, 2 o 3) por los padres o responsables del cuidado del recién nacido del 7° al 30° día de vida.</p>	<p>CASO SOSPECHOSO DE AVB</p> <p>Es el recién nacido en el que además de acolia o hipocolia, la bilirrubina directa es igual o mayor de 2 mg/dl.</p>	<p>CASO PROBABLE DE AVB</p> <p>Es aquel caso sospechoso de AVB en el que el ultrasonido de vías biliares muestra una vesícula biliar menor o igual a 15 mm de longitud, o no se observa la vesícula biliar.</p>
<p>CASO CONFIRMADO</p> <p>Es el caso probable en el que el gammagrama, la colangiografía o la prueba de la sonda revelan que no existe paso de bilis a intestino.</p>	<p>CASO DESCARTADO</p> <p>Si en el gammagrama, colangiografía o en la prueba de la sonda se encuentra paso de bilis al intestino.</p>	<p>CASO NO CONFIRMADO</p> <p>Es el caso probable al que no se le realizan pruebas de confirmación diagnóstica por causas ajenas a la responsabilidad de los servicios de salud que otorgan la atención. Estas causas pueden ser: baja del servicio médico, emigración defunción, no localización, renuencia al servicio de salud.</p>



FUENTE: <http://edumed.imss.gob.mx/pediatría/gastroavb/pagatresia.htm>

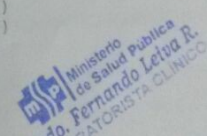
AMBATO - MATRIZ: Casilla No. 04-38 y Torre Edificio CLANTOUR 6to. Piso Oficina 601 - Tel: 2825587 - 2829674
 LABORATORIO DE EMERGENCIAS: Tuleza Fcoz, Av. Rodrigo Pachano y Los Guaytambos 5/7N - Tel: 2420338
 LABORATORIO MICROBIOLÓGICO: Av. Rodrigo Pachano Edificio Cobaco - Tel: 2427542 - EMERGENCIAS: 0999 909318
 PUYO: Casilla María y 27 de Febrero - Edificio C.C.C. - Tel: 2887790 / 0958881111 - e-mail: lem_schoa@hotmail.com

TOTALEMA CAPUS - VERÓNICA ESTEFANA

Paciente: RED DE SALUD PÚBLICA Edad: _____
 Examen solicitado por: INMUNOLOGIA Hora Ingresos: 15:40 18:00 (78043)
 Fecha: _____ Resultados Valor de referencia
 ANTITRIPSINA
 ALFA 1 ANTITRIPSINA 108 mg/dl. 38 - 100 mg/dl.
 MÉTODO: Nefelometría Dinámica

Comment-001 RN TOCALEMA

TEST	RESULT	UNID	VALOR REF.	ALARM
UREA	14.1 L	mg/dL	(16.6- 48.5)	
BUN	7		(6- 20)	
GLUCOSA	51.7 L	mg/dL	(74- 106)	
CREATININA	0.52 L	mg/dL	(0.70- 1.20)	
BILIRRUBINA TOTAL	31.201 H	mg/dL	(0.000- 1.4)	
BILIRRUBINA DIRECTA	21.945 H	mg/dL	(0.00- 0.30)	>Test
CALCIO	10.25 H	mg/dL	(8.0- 10.0)	
PCR	0.39	mg/L	(0.0- 5.0)	
SODIO (Na)	136.84	mmol/L	(136- 145)	
POTASIO (K)	4.72	mmol/L	(3.5- 5.1)	
CLORO (Cl)	98.18	mmol/L	(98- 107)	


 Ministerio de Salud Pública
 Dr. Fernando Leiva R.
 QUÍMICO CLÍNICO

Fuente: Historia Clínica

Fuente: Historia Clínica

AMBATO - MATRIZ: Castilla No. 04-58 y Soana Edificio CLANTOUR 6to. Piso Oficina 601 - Tel: 2825587 - 2829674
 LABORATORIO DE EMERGENCIAS: Fybeca Fybeca, Av. Rodrigo Pachano y Los Guaytambos 5/14 - Tel: 2420338
 LABORATORIO MICROBIOLÓGICO: Av. Rodrigo Pachano Edificio Colera - Tel: 2427342 - EMERGENCIAS: 0999 909318
 PUYO: Celeda Morín y 27 de Febrero - Edificio C.C.C. - Tel: 2887790 / 0958881111 - e-mail: len_achor@hotmail.com

TOCALEMA CAPUS VERÓNICA ESTEFANIA

Paciente: RED DE SALUD PÚBLICA Edad: _____

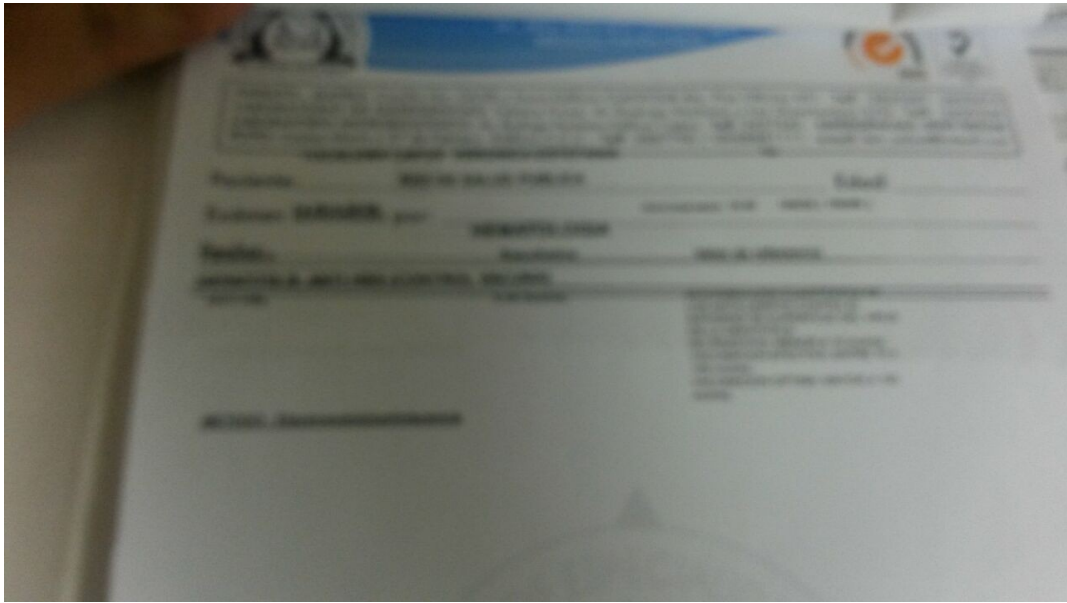
Examen solicitado por: INMUNOLOGIA Hora Ingreso: 15:40 184035 [780549]

Fecha: _____ Resultados _____ Valor de referencia _____

ANTI TRIPSINA

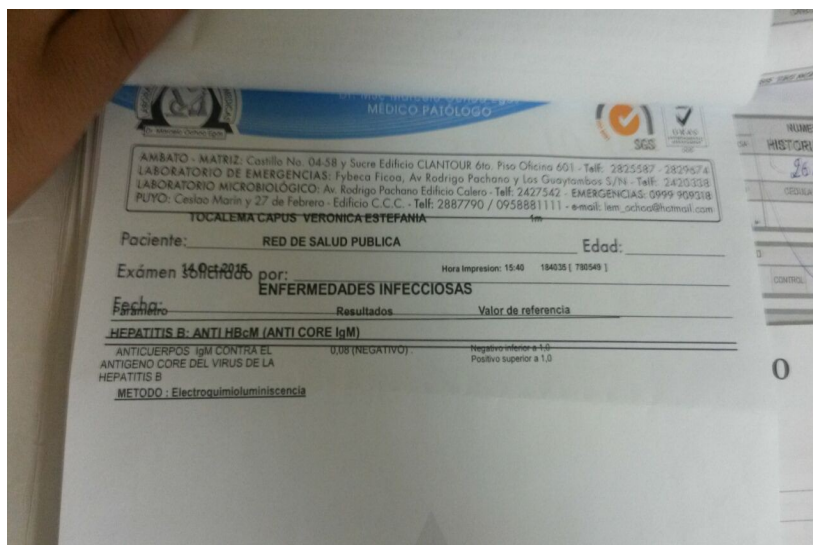
ANTI TRIPSINA 108 mg/dL 25 a 100 mg/dL

METODO: Nefelometría Cinética



Fuente: Historia Clinica

Fuente: Historia Clinica



Fuente: Historia Clínica

Screening Metabólico Ampliado

Apreciado(a) Colega,
 procesadas las muestras enviadas por Usted (sangre seca en papel filtro) se obtuvieron los siguientes resultados

Parámetro	Resultado	Valores de referencia	2. Resultado	2. Valores de referencia
TSH (Hipotiroidismo)	1.2	0 - 15 μ U/ml		
17-OHP (Síndrome Adrenogenital, SAG)	5.8	0 - 30 nmol/l		
Biotinidasa	12.7	3,3 - 100 U/g Hb	5.7	1.5 - 44.8 mU/spot
Galactosa-1-P-uridiltransferasa	7.6	3,5 - 100 U/g Hb		
MS/MS * fenilalanina	normal 52.4	20 - 139 μ mol/l		

Resultado normal.

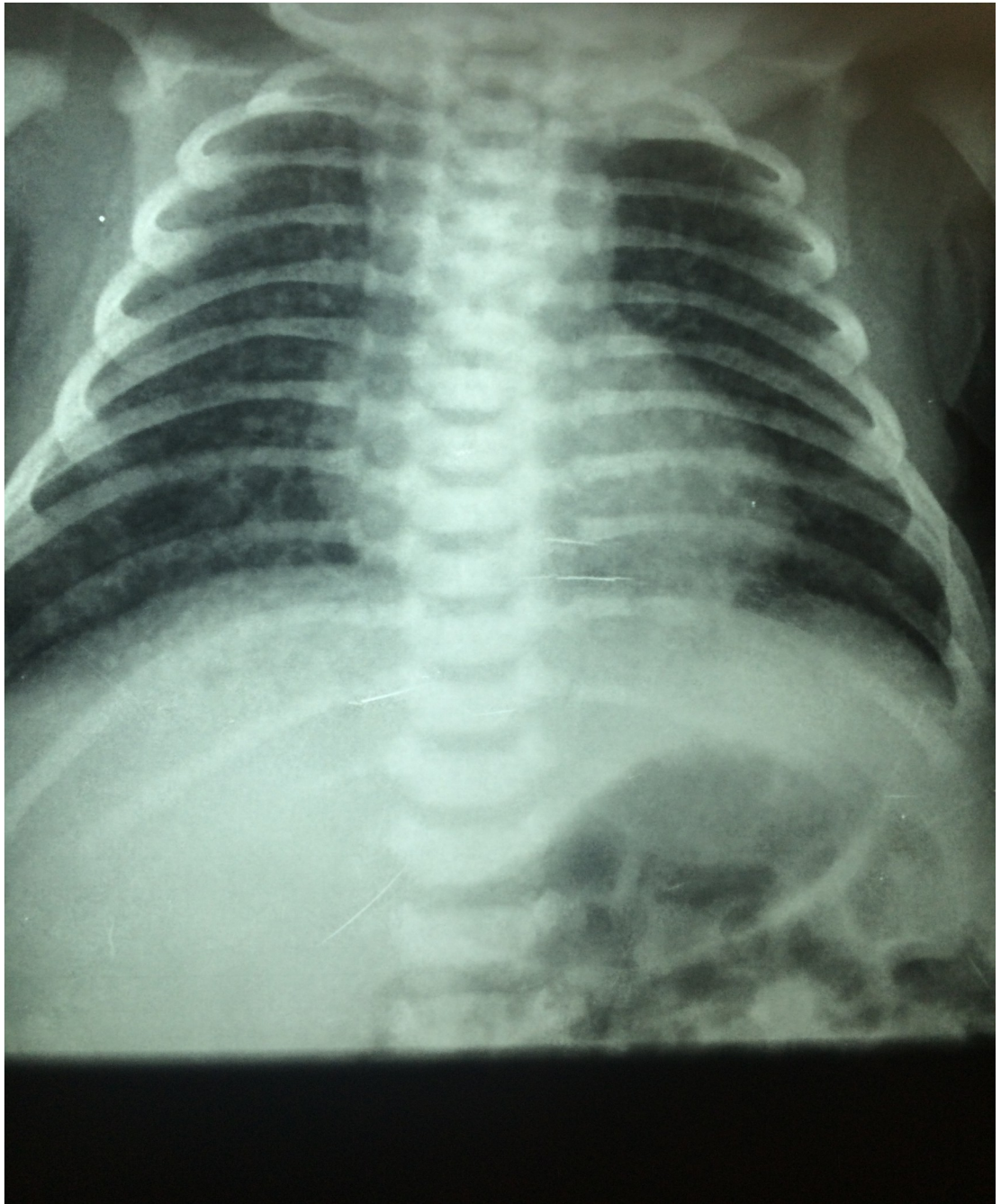
Prof. Dr. med. R. Santer
 Ärztlicher Leiter

Dr. rer.nat. Z. Lukacs
 Laborleiter

Dr.med. C. Schnabel
 Fachärztin für
 Laboratoriumsmedizin, OÄ

Fuente: Historia Clínica

Radiografia de Tórax 05/12/15



Fuente: Historia Clínica

ECO ABDOMINAL 05/12/15



Fuente: Historia Clinica

ECO ABDOMINAL 09/12/15

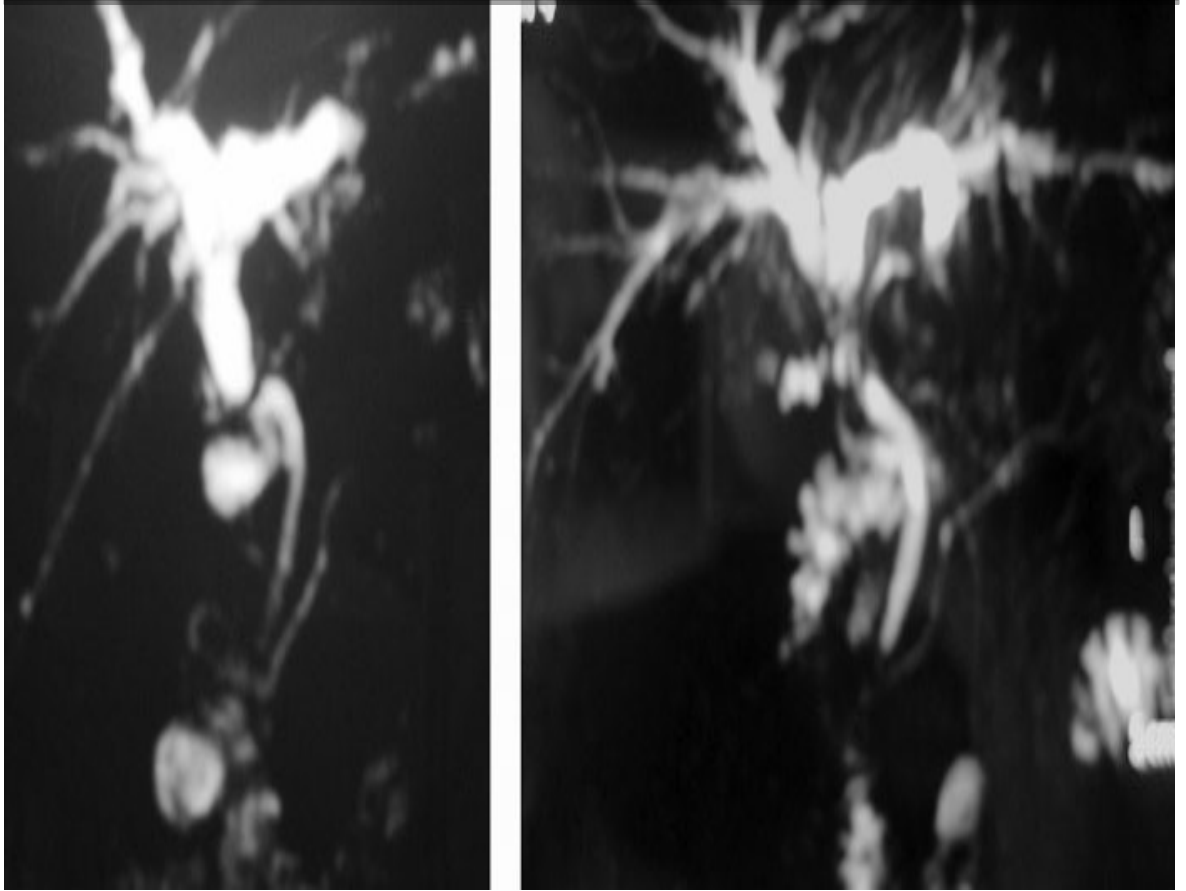
|



Fuente: Historia Clinica

COLANGIO RESONANCIA

25/12/15



Fuente: Historia Clinica