



Atresia de vías biliares: presentación de un caso clínico de diagnóstico y tratamiento tardío

Biliary atresia: Presentation of a clinical case with late diagnosis and treatment

Atresia das vias biliares: apresentação de um caso clínico com diagnóstico e tratamento tardios

 <https://doi.org/10.35954/SM2026.45.2.7.e501>



Karina Antonella Di Cenzo Helguera ^a  <https://orcid.org/0009-0004-1934-6068>

Ana Laura Casuriaga Lamboglia ^b  <https://orcid.org/0000-0002-1122-5147>

Martín Vázquez ^c  <https://orcid.org/0000-0002-7916-167X>

María de Izaguirre ^d  <https://orcid.org/0000-0002-9815-4731>

(a,b) Universidad de la República. Facultad de Medicina. Montevideo, Uruguay.

 <https://ror.org/030bbe882>

(c) Centro Hospitalario Pereira Rosell. Montevideo, Uruguay.

 <https://ror.org/02aj0wy64>

(d) Hospital Central de las Fuerzas Armadas. Montevideo, Uruguay.

 <https://ror.org/044gxcb75>

Cómo citar este artículo / Citation this article / Como citar este artigo

Di Cenzo Helguera K, Casuriaga Lamboglia AL, Vázquez M, de Izaguirre M. Atresia de vías biliares: presentación de un caso clínico de diagnóstico y tratamiento tardío. Salud mil [Internet]. 15 de julio de 2026 [citado DD de MM de AAAA]; 45(2):e501. Disponible en:

<https://revistasaludmilitar.uy/ojs/index.php/Rsm/article/view/469>

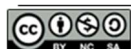
<https://doi.org/10.35954/SM2026.45.2.7.e501>

RESUMEN

Introducción: la colestasis neonatal corresponde a la disminución o interrupción del flujo biliar, con acumulación intrahepática de bilis y daño hepatocelular progresivo. Se define por bilirrubina directa >1 mg/dL independientemente de la bilirrubina total y puede ser manifestación de múltiples enfermedades, destacándose la atresia de vías biliares, principal causa de ictericia obstructiva y trasplante hepático pediátrico.

Objetivo: analizar, a partir de un caso clínico de atresia de vías biliares, la importancia del diagnóstico precoz y del tratamiento oportuno, así como su impacto en la evolución hepática y nutricional.

Caso clínico: lactante masculino de 2 meses y 22 días, asistido en el Hospital Central de las Fuerzas Armadas, con ictericia persistente y seguimiento irregular. Reingresó por ictericia generalizada, coluria y acolia, con desnutrición severa. Presentaba hepatomegalia y leve esplenomegalia. Evolucionó con restitución del flujo biliar, mejoría clínica y recuperación nutricional.



Discusión: la ictericia persistente requiere evaluación precoz con bilirrubina directa. La hiperbilirrubinemia conjugada es un marcador temprano de colestasis y su detección oportuna permite intervenciones precoces. La atresia de vías biliares puede presentarse con buen estado general inicial, por lo que la evaluación del color de las deposiciones es fundamental. La demora diagnóstica reduce la eficacia de la cirugía de Kasai, especialmente luego de los 60 días de vida. La colestasis se asocia a malabsorción y desnutrición, requiriendo abordaje multidisciplinario y soporte nutricional intensivo. El cribado neonatal y el acceso oportuno al sistema de salud son determinantes pronósticos.

Conclusiones: la ictericia prolongada debe investigarse precozmente. El diagnóstico temprano y la intervención oportuna mejoran la evolución hepática y nutricional. El seguimiento sistemático y el abordaje multidisciplinario son esenciales en pacientes con atresia de vías biliares.

PALABRAS CLAVE: Atresia Biliar; Colestasis; Diagnóstico Precoz; Hepatopuertoenterostomía; Hiperbilirrubinemia Neonatal; Ictericia Grave del Recién Nacido; Ictericia Neonatal; Portoenterostomía Hepática; Procedimiento de Kasai; Trastornos de la Nutrición del Niño.

ABSTRACT

Introduction: Neonatal cholestasis is characterized by a decrease or interruption in bile flow, leading to intrahepatic bile accumulation and progressive hepatocellular damage. It is defined by direct bilirubin levels >1 mg/dL, regardless of total bilirubin levels, and may be a manifestation of multiple diseases, most notably biliary atresia, which is the leading cause of obstructive jaundice and pediatric liver transplantation.

Objective: To analyze, based on a clinical case of biliary atresia, the importance of early diagnosis and timely treatment, as well as their impact on liver function and nutritional status.

Clinical case: A 2-month-and-22-day-old male infant was treated at the Hospital Central de las Fuerzas Armadas for persistent jaundice and had been receiving irregular follow-up care. He was readmitted for generalized jaundice, choluria, and acholia, along with severe malnutrition. He presented with hepatomegaly and mild splenomegaly. He went on to show restoration of bile flow, clinical improvement, and nutritional recovery.

Discussion: Persistent jaundice requires early evaluation of direct bilirubin levels. Conjugated hyperbilirubinemia is an early marker of cholestasis, and its timely detection allows for early intervention. Biliary atresia may present with a good initial general condition; therefore, assessing the color of the stools is essential. Delayed diagnosis reduces the effectiveness of the Kasai procedure, especially after 60 days of life. Cholestasis is associated with malabsorption and malnutrition, requiring a multidisciplinary approach and intensive nutritional support. Neonatal screening and timely access to the healthcare system are key prognostic factors.



Conclusions: Prolonged jaundice should be investigated early. Early diagnosis and timely intervention improve liver function and nutritional status. Systematic follow-up and a multidisciplinary approach are essential in patients with biliary atresia.

KEYWORDS: Biliary Atresia; Cholestasis; Early Diagnosis; Jaundice, Neonatal; Portoenterostomy, Hepatic; Hyperbilirubinemia, Neonatal; Child Nutrition Disorders.

RESUMO

Introdução: a colestase neonatal corresponde à diminuição ou interrupção do fluxo biliar, com acúmulo intra-hepático de bile e dano hepatocelular progressivo. É definida por bilirrubina direta >1 mg/dL, independentemente da bilirrubina total, e pode ser manifestação de diversas doenças, entre as quais se destaca a atresia das vias biliares, principal causa de icterícia obstrutiva e de transplante hepático pediátrico.

Objetivo: analisar, a partir de um caso clínico de atresia das vias biliares, a importância do diagnóstico precoce e do tratamento oportuno, bem como seu impacto na evolução hepática e nutricional.

Caso clínico: Bebê do sexo masculino, com 2 meses e 22 dias de idade, atendido no Hospital Central de las Fuerzas Armadas, com icterícia persistente e acompanhamento irregular. Foi readmitido devido a icterícia generalizada, colúria e acolia, além de desnutrição grave. Apresentava hepatomegalia e esplenomegalia leve. Evoluiu com restabelecimento do fluxo biliar, melhora clínica e recuperação nutricional.

Discussão: a icterícia persistente requer avaliação precoce com medição da bilirrubina direta. A hiperbilirrubinemia conjugada é um marcador precoce de colestase, e sua detecção oportuna permite intervenções precoces. A atresia das vias biliares pode se apresentar com bom estado geral inicial; por isso, a avaliação da cor das fezes é fundamental. O atraso no diagnóstico reduz a eficácia da cirurgia de Kasai, especialmente após os 60 dias de vida. A colestase está associada à má absorção e à desnutrição, exigindo uma abordagem multidisciplinar e suporte nutricional intensivo. O rastreamento neonatal e o acesso oportuno ao sistema de saúde são fatores prognósticos determinantes.

Conclusões: a icterícia prolongada deve ser investigada precocemente. O diagnóstico precoce e a intervenção oportuna melhoram o quadro hepático e nutricional. O acompanhamento sistemático e a abordagem multidisciplinar são essenciais em pacientes com atresia das vias biliares.

PALAVRAS-CHAVE: Atresia Biliar; Colestase; Diagnóstico Precoce; Portoenterostomia Hepática; Hiperbilirrubinemia Neonatal; Icterícia Neonatal; Transtornos da Nutrição Infantil.

INTRODUCCIÓN

La colestasis se define como la disminución o interrupción en la formación y/o el flujo biliar, lo que genera acumulación intrahepática de componentes biliares y daño hepatocelular progresivo. Desde el punto de vista paraclínico, se caracteriza por elevación de la bilirrubina directa o conjugada, definida actualmente como valores >1 mg/dL independiente del valor de bilirrubina total, criterio que reemplazó al umbral históricamente utilizado de ≥ 2 mg/dL.

Habitualmente se asocia a aumento de enzimas de colestasis como la gamma-glutamil transferasa y la fosfatasa alcalina (1,2).

En el período neonatal y la primera infancia, la colestasis puede ser manifestación de enfermedades hepáticas graves con rápida progresión hacia cirrosis e insuficiencia hepática si no se reconoce y maneja de manera oportuna. La ictericia prolongada se observa en aproximadamente 2-15% de los recién nacidos, lo que subraya la importancia de contar con criterios claros para distinguir las causas benignas de aquellas que requieren intervención precoz (1,3).

Las hepatopatías colestásicas infantiles comprenden un grupo heterogéneo de entidades con diversos mecanismos fisiopatológicos (tabla 1), que incluyen causas genéticas, infecciosas, metabólicas, endocrinológicas, autoinmunes, tóxicas y nutricionales (2,3).

Incluso después de una evaluación clínica y paraclínica sistemática, una proporción significativa de los casos permanece sin etiología identificada (3).

Dentro de las principales etiologías, la atresia de vías biliares (AVB) constituye la causa más relevante por su frecuencia, gravedad y evolución rápidamente progresiva (5).

Es la principal causa de ictericia obstructiva en los primeros meses de vida, con una incidencia aproximada de 1 por cada 2.500 recién nacidos vivos y representa la principal indicación de trasplante hepático en pediatría. Se trata de una enfermedad inflamatoria y fibroobliterante que compromete los conductos biliares intra y extrahepáticos, produciendo colestasis severa desde las primeras semanas de vida y progresión a fibrosis portal, cirrosis, hipertensión portal e insuficiencia hepática terminal.

Clínicamente, debe sospecharse en lactantes con ictericia persistente más allá de las dos semanas de vida, especialmente cuando se asocia a acolia fecal, coluria y hepatomegalia.

Ante sospecha persistente, la biopsia hepática y la colangiografía constituyen herramientas fundamentales para confirmar el diagnóstico (1,5,7).

La evaluación inicial incluye bilirrubinas fraccionadas, pruebas de función hepática, gamma-glutamil transferasa y ecografía abdominal (1,2).



El tratamiento de elección es la portoenterostomía de Kasai, con mejores resultados cuando se realiza antes de los 60 a 90 días de vida. El diagnóstico tardío se asocia con menor probabilidad de restablecer el flujo biliar y progresión a cirrosis; a largo plazo, una proporción significativa de los pacientes requerirá trasplante hepático (5,8).

Tabla 1. Principales etiologías de colestasis en la infancia.

Grupo etiológico	Patología
Trastornos extra hepáticos	Atresia biliar, quistes de colédoco.
Infecciones	Infección por virus herpes simple, sífilis congénita, citomegalovirus, infecciones TORCH, sepsis neonatal, infección urinaria.
Genéticas	Síndrome de Alagille, colestasis intrahepática familiar progresiva, déficit de alfa-1 antitripsina.
Metabólicas	Galactosemia, tirosinemia.
Endocrinológicas	Hipotiroidismo, hipopituitarismo, insuficiencia suprarrenal.
Nutricionales	Colestasis asociada a nutrición parenteral.
Autoinmunes	Hepatitis autoinmune.
Tóxicas	Fármacos, exposición a tóxicos.
Prematuridad	Inmadurez hepática, nutrición parenteral prolongada.
Idiopáticas	Inmadurez de la circulación enterohepática, infecciones recurrentes, colestasis neonatal idiopática.

Fuente: elaboración propia con información extraída de las referencias 2 y 4.

Frente a esta situación, los programas de tamizaje neonatal, como las tarjetas de color de heces o la medición de bilirrubina directa o conjugada han demostrado mejorar la detección precoz y el pronóstico de esta enfermedad (9-11).

La desnutrición es una complicación frecuente en lactantes con colestasis. Esta condición resulta de la malabsorción de grasas -secundaria a la deficiencia de sales biliares- y del incremento en los requerimientos energéticos y proteicos inducido por el estado inflamatorio y catabólico. El manejo nutricional constituye un componente esencial del tratamiento de soporte y debe iniciarse tempranamente. Los lactantes colestásicos requieren un aporte calórico superior al recomendado para la edad (120-150% de los requerimientos habituales) y un adecuado aporte proteico (2-3 g/kg/día).

Debido a la malabsorción de grasas, se prefieren fórmulas enriquecidas con triglicéridos de cadena media, los cuales no dependen de las sales biliares para su absorción, favoreciendo así el crecimiento.

Asimismo, la deficiencia de vitaminas liposolubles (A, D, E y K) es frecuente y su suplementación es obligatoria, con ajustes según niveles séricos y parámetros de coagulación.

La optimización del estado nutricional mejora el crecimiento y reduce complicaciones asociadas a déficits micro nutricionales y retraso de medro (12-14).

Objetivo: analizar, a partir de un caso clínico de atresia de vías biliares, la relevancia del diagnóstico oportuno y del tratamiento precoz de la colestasis neonatal, y su impacto en el pronóstico hepático y la prevención de complicaciones nutricionales y metabólicas.

CASO CLÍNICO

2 meses y 22 días, sexo masculino, asistido en el Hospital Central de las Fuerzas Armadas de Montevideo (en adelante Hospital Militar), producto de segunda gestación, sin antecedentes familiares de enfermedades hepáticas.

Captación tardía y control prenatal insuficiente. Durante el embarazo presentó amenaza de parto pretérmino a las 33 semanas, manejada con esquema completo de maduración pulmonar. La ecografía morfoestructural de las 24 semanas fue normal. Los estudios infecciosos del tercer trimestre (virus de la inmunodeficiencia humana [VIH], VDRL y virus de hepatitis B) fueron negativos; toxoplasmosis con inmunidad en el primer trimestre. No se realizó cribado para estreptococo del grupo B.

Parto institucional en el Centro Hospitalario Pereira Rossell a las 38 semanas de gestación. Recién nacido de término, vigoroso, sin dismorfias, con peso de 3710 g y talla de 50 cm, adecuados para la edad gestacional.

Durante el período neonatal inmediato presentó dificultad respiratoria precoz, que requirió oxigenoterapia de alto flujo durante 24 horas. Asimismo, desarrolló ictericia sin incompatibilidad de grupo sanguíneo, que se extendía hasta la raíz del muslo. Los valores de bilirrubina fueron: bilirrubina total 9,60 mg/dL, bilirrubina directa 1,12 mg/dL e indirecta 8,48 mg/dL.

Fue trasladado al Hospital Militar, donde evolucionó favorablemente, otorgándose el alta al cuarto día de vida con alimentación mixta.

A los 21 días de vida reingresó a la unidad neonatal del Hospital Militar por descenso ponderal de 160 g e ictericia residual en cara y tronco, sin otros síntomas asociados. La alimentación consistía en leche de vaca incorrectamente diluida. Se realizó urocultivo mediante bolsa colectora, sin examen de orina concomitante, que reportó crecimiento de *Klebsiella pneumoniae*, por lo que se inició cefuroxima intravenosa. La ecografía del aparato urinario fue normal.

A los 28 días, en sala de cuidados moderados, se efectuó nueva valoración con examen de orina y urocultivo por chorro medio, ambos negativos. Dado que el cultivo inicial se obtuvo por un método con alta tasa de contaminación y no existían elementos clínicos ni paraclínicos de infección urinaria, se consideró probable contaminación o bacteriuria asintomática. Se suspendió el antibiótico tras cinco días y se descartó la realización de cistouretrografía miccional retrógrada. La valoración de laboratorio no evidenció signos de infección bacteriana invasiva y se corrigió la alimentación, ajustando el aporte calórico según pautas nacionales. Fue dado de alta a los 31 días de vida con un peso de 4120 g, incremento ponderal de 60 g/día, alimentación mixta y buen estado general. El diagnóstico al egreso fue disalimentación y desnutrición de causa exógena en reparación nutricional, con seguimiento ambulatorio indicado.

A los 2 meses y 22 días de vida reingresa desde el Departamento de Emergencias Pediátricas del Hospital Militar por ictericia generalizada para estudio, asociada a coluria y deposiciones hipocólicas (figura 1), sin vómitos, fiebre ni sangrados. No fue posible precisar el tiempo de evolución de los síntomas debido a la ausencia de controles de salud desde el egreso previo.

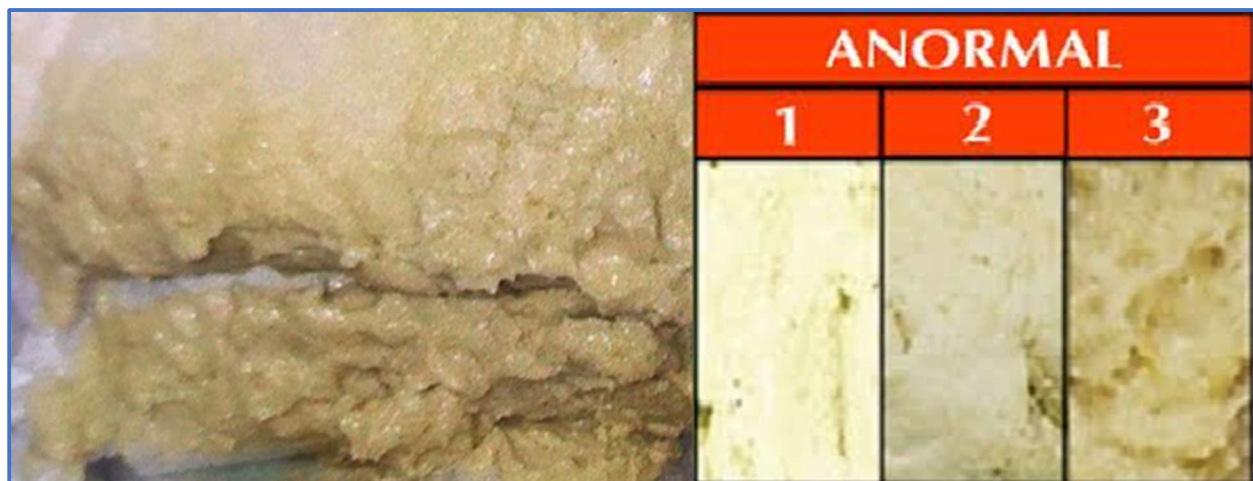


Figura 1. Deposiciones acólicas al ingreso y cartilla colorimétrica heces (9).

Al examen físico se encontraba hemodinámicamente estable según el triángulo de evaluación pediátrica, con frecuencia cardíaca de 140 lpm, frecuencia respiratoria de 30 rpm, temperatura de 36,1 °C y saturación de oxígeno de 97%. Presentaba peso de 3820 g (<P3; z-score -3,38), talla de 53 cm (<P3; z-score -1,22) y perímetro cefálico en percentil 50. No presentaba facies particulares ni dismorfias.

Se evidenciaba adelgazamiento generalizado, panículo adiposo disminuido, trofismo muscular conservado, con adecuada hidratación y perfusión. El abdomen se encontraba distendido, globuloso y tenso (figura 2), sin signos clínicos evidentes de ascitis. Ictericia universal de tonalidad verdínica (figura 3), que respetaba palmas y plantas, sin lesiones hemorrágicas. El hígado presentaba límite superior a nivel del 4º espacio intercostal y borde inferior palpable a 3 cm por debajo del reborde costal, de consistencia firme. Se palpaba además esplenomegalia grado I.

Los ruidos cardíacos eran normofonéticos, sin soplos, con pulsos periféricos conservados. Genitales masculinos normales, con testículos en bolsa escrotal. Sin otros hallazgos relevantes.

El cuadro clínico se interpreta como un lactante con colestasis, con antecedente de desnutrición exógena y seguimiento sanitario irregular, en estudio para determinar su etiología y establecer un plan de manejo integral.



Figura 2. Distensión abdominal al ingreso.

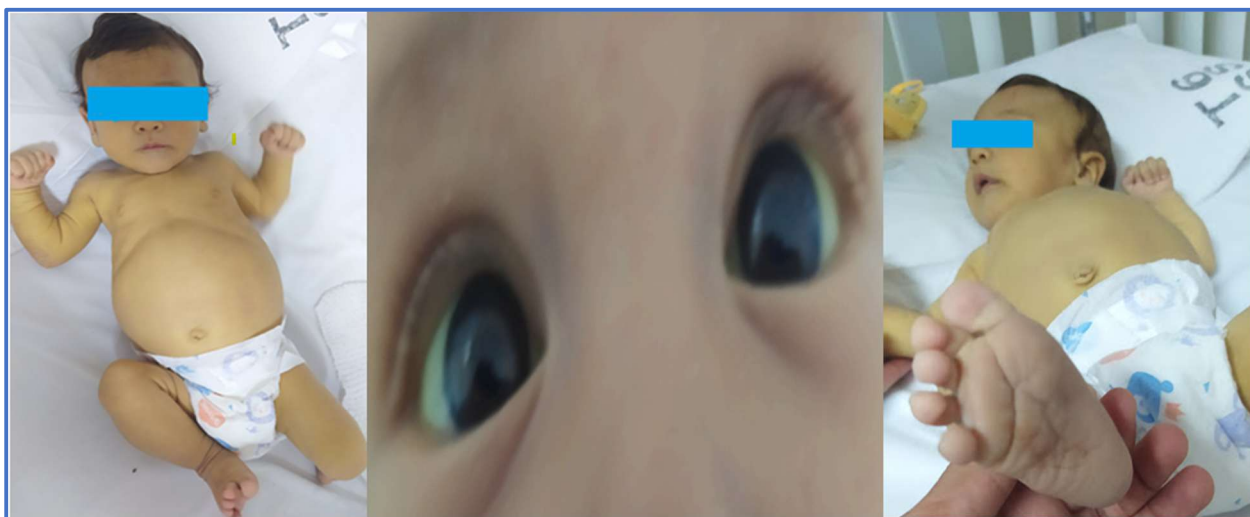


Figura 3. Ictericia generalizada y conjuntival al ingreso.

Estudios complementarios

Funcional y enzimograma hepático: bilirrubina total (BT) de 11,6 mg/dL, bilirrubina directa (BD) de 8,4 mg/dL y bilirrubina indirecta (BI) de 3,4 mg/dL, junto con transaminasas elevadas (TGO 286 U/L y TGP 315 U/L). La gamma glutamil transferasa 848 U/L, fosfatasa alcalina 548 U/L.

Proteinograma electroforética: albúmina de 4,5 g/dL, proteínas totales de 6,6 g/dL y globulinas de 2,1 g/dL.

Hemograma: leucocitosis de 18.800/ μ L con predominio linfocitario (linfocitos 10.300/ μ L, 55%), plaquetas de 414.000/ μ L, hemoglobina de 10,9 g/dL y hematocrito de 32%. La crasis fue normal (APTT 29 segundos, TP 85%, INR 1,11, TT 27 segundos y fibrinógeno 345 mg/dL).

La glicemia, el ionograma, las hormonas tiroideas y la velocidad de sedimentación globular se encontraron dentro de rangos normales, al igual que el examen de orina y el urocultivo.

Se descartaron infecciones virales aspirado nasofaríngeo para virus respiratorios y PCR SARS-CoV-2 negativos, serologías negativas para virus de hepatitis A, B y C, virus de inmunodeficiencia humana (VIH), citomegalovirus (CMV), virus de Epstein-Barr (VEB), toxoplasma y prueba para sífilis (VDRL) no reactivo.

La ecografía abdominal (figura 4) evidenció hígado de tamaño, forma y ecogenicidad normales, con un quiste de 9 mm adyacente a la rama derecha de la vena porta sin comunicación visible con la vía biliar, sin dilatación de la vía biliar principal; la vesícula biliar no se identificó en su topografía habitual y se observó una estructura hiperecogénica compatible con vesícula atrófica. El bazo, con un bazo accesorio de 6 mm, así como el páncreas y las glándulas suprarrenales, fueron normales.



Figura 4. Ecografía abdominal que muestra hígado, comunicación con vía biliar ausente, atrofia vesicular y presencia de bazo accesorio.

La evaluación adicional para causas metabólicas, genéticas y sindrómicas de colestasis neonatal incluyó alfa-1 antitripsina de 202 mg/dL, radiografía de columna, fondo de ojo, pesquisa neonatal, TSH de 0,92 y valoración cardiológica con ECG y ecocardiograma, todos con resultados normales.

Ante la presencia de ictericia prolongada con acolia persistente, colestasis marcada, por gravedad y frecuencia, en ausencia de dismorfias y exclusión de causas infecciosas, metabólicas y genéticas, se consideró la atresia de vías biliares como la etiología más probable.

Se toma la conducta de realizar valoración multidisciplinaria con pediatría, gastroenterología, cirugía pediátrica e imagenología, planificando colangiografía intraoperatoria y biopsia hepática, e iniciándose rehabilitación nutricional con fórmula para lactantes al 13% y suplementación con vitaminas liposolubles (ADEK).

A los 3 meses y 13 días de vida se efectuó la intervención quirúrgica, durante la cual la colangiografía intraoperatoria no evidenció vía biliar, por lo que se realizó una portoenteroanastomosis de Kasai asociada a biopsia hepática.

En el posoperatorio precoz no se registraron complicaciones, observándose restitución del flujo biliar con deposiciones normocoloreadas y disminución progresiva de la ictericia.

El estudio anatomopatológico mostró un patrón obstructivo con proliferación de ductos biliares y marcada fibrosis periportal y porto-portal, hallazgos compatibles con atresia de vías biliares.

El paciente presentó adecuado incremento ponderal y fue dado de alta a los 4 meses de vida.

En el laboratorio previo al egreso se registraron bilirrubina total de 2,68 mg/dL, bilirrubina directa de 2,14 mg/dL, TGO de 144 U/L, TGP de 97 U/L y GGT de 1307 U/L, observándose una evolución descendente de los valores de bilirrubina (figura 5).

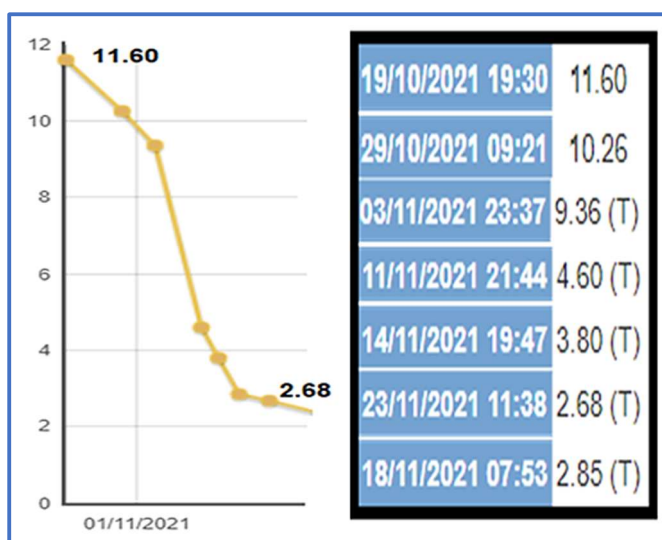


Figura 5. Cinética de descenso de la bilirrubina total (BT).



DISCUSIÓN

La ictericia neonatal es un hallazgo frecuente, con una prevalencia estimada entre 2,4% y 15% a las dos semanas de vida (15).

Aunque en la mayoría de los casos corresponde a hiperbilirrubinemia fisiológica, es fundamental mantener un alto índice de sospecha frente a signos que orienten a una etiología colestásica, ya que su identificación temprana permite un abordaje oportuno y mejora el pronóstico (2,12).

Durante el período neonatal existe una inmadurez fisiológica del flujo biliar que explica que las enfermedades hepatobiliares se manifiesten predominantemente con ictericia y que patologías extrahepáticas graves, como sepsis, shock o cardiopatías congénitas, puedan cursar con colestasis. Esta se define como la disminución de la formación o del flujo de bilis, con retención intrahepática de sus componentes, y se considera colestasis neonatal cuando los valores de bilirrubina conjugada o directa son mayores a 1 mg/dL independientemente de la bilirrubina total. Evidencia reciente indica que, durante los primeros días de vida, valores $\geq 0,3$ -0,5 mg/dL o mayores al 10% de la bilirrubina total deben considerarse patológicos y ameritan evaluación adicional (2,10,11).

La persistencia de ictericia más allá de las dos semanas en lactantes alimentados con fórmula, o después de la tercera semana en aquellos amamantados, constituye una indicación para la cuantificación de la bilirrubina sérica. La detección de hiperbilirrubinemia conjugada obliga a una evaluación inmediata de causas hepatobiliares (12).

En el caso presentado, la detección inicial de bilirrubina directa elevada (1,12 mg/dL), superior a 1 mg/dL independientemente del valor de bilirrubina total (9,60 mg/dL), constituía un hallazgo clínicamente significativo que justificaba una evaluación diagnóstica más exhaustiva desde etapas tempranas. Más allá del contexto sanitario general, la ictericia persistente requería la cuantificación oportuna de la bilirrubina y un seguimiento sistemático orientado a la detección precoz de colestasis. Si bien la pandemia de COVID-19 pudo haber condicionado el acceso al sistema de salud, no explica por sí sola la ausencia de un abordaje estructurado ante un valor alterado. La falta de una estrategia clara de monitoreo y derivación temprana representó una oportunidad diagnóstica perdida, con impacto clínico evidenciado por la desnutrición precoz. Un enfoque más proactivo habría permitido iniciar estudios complementarios y medidas de sostén nutricional antes de la primera internación, reforzando la importancia del abordaje temprano de la ictericia neonatal. El manejo es multidisciplinario e incluye soporte nutricional intensivo, dado que la colestasis crónica condiciona malabsorción de grasas, déficit de vitaminas liposolubles y alto riesgo de desnutrición, lo que requiere un aporte energético del 120-150% de los requerimientos, junto con el uso de fórmulas enriquecidas con triglicéridos de cadena media y suplementación vitamínica adecuada (13,14).

Al momento del diagnóstico, el lactante presentaba signos cardinales de colestasis -ictericia, hipocolia y coluria- altamente sugestivos de atresia de vías biliares, la causa más frecuente de colestasis en los primeros meses de vida (5,16).

La edad al momento de la hepatoportoenterostomía de Kasai es el principal factor pronóstico, con mejores resultados cuando se realiza antes de los 60 días de vida (8,17).

Los lactantes con AVB pueden aparentar buen estado general, lo que dificulta su diferenciación de la ictericia fisiológica o asociada a la lactancia materna (6).

La anamnesis detallada con énfasis en el color de las deposiciones resulta fundamental, dado que la acolia persistente es un hallazgo altamente sugestivo. La colangiografía intraoperatoria continúa siendo el estándar diagnóstico de referencia (16).

El diagnóstico se basa en la integración de la clínica, estudios de laboratorio y métodos de imagen. La ecografía abdominal es una herramienta inicial clave, aunque puede ser normal en etapas tempranas (18).

El tratamiento quirúrgico precoz mediante la hepatoportoenterostomía de Kasai es el principal determinante del pronóstico. Cuando se realiza antes de los 60 días de vida, se ha descrito que hasta el 70% de los pacientes logra restablecer un flujo biliar adecuado, mientras que luego de los 90 días la tasa de éxito desciende a menos del 25%. La normalización de la bilirrubina posterior al procedimiento, especialmente por debajo de 2 mg/dL, se asocia con mayor supervivencia con hígado nativo (17,19).

En los casos de progresión de la enfermedad o fracaso quirúrgico, el trasplante hepático constituye el tratamiento definitivo, con resultados actuales favorables en centros especializados (20,21).

El pronóstico de la AVB depende de la precocidad diagnóstica, la oportunidad del tratamiento quirúrgico, la ausencia de malformaciones asociadas y la respuesta bioquímica posterior, lo que refuerza la necesidad de estrategias de detección temprana, educación del personal de salud y seguimiento adecuado para mejorar los resultados en la atresia de vías biliares (11).

CONCLUSIONES

El presente caso ilustra la importancia de la identificación temprana de ictericia conjugada en lactantes, especialmente en aquellos con antecedentes de desnutrición y seguimiento irregular. Los hallazgos clínicos de ictericia universal, coluria, acolia, hepatomegalia y esplenomegalia orientan hacia una enfermedad hepática significativa, siendo la atresia biliar una de las principales sospechas diagnósticas.

La evaluación integral del estado nutricional, la función hepática y el crecimiento, junto con la coordinación oportuna con gastroenterología y cirugía pediátrica, es fundamental para optimizar el pronóstico. Este caso resalta que la vigilancia estrecha y la intervención temprana son determinantes para prevenir complicaciones graves y preservar la función hepática, subrayando el rol crítico del seguimiento continuo en los primeros meses de vida. Aunque la consulta y la intervención se realizaron tardíamente, la evolución fue favorable, con adecuada recuperación clínica y preservación de la función hepática.



Este resultado subraya la importancia del diagnóstico precoz y de un seguimiento continuo, incluso ante un inicio tardío del tratamiento.

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores no reportan ningún conflicto de interés. El estudio se realizó con recursos propios de los autores y/o la institución a la que representan.

No uso de IA: los autores declaran que no se utilizó Inteligencia Artificial (IA) para la conceptualización o redacción de este artículo.

DECLARACIÓN ÉTICA

Se obtuvo el consentimiento informado por escrito de la persona para la publicación de cualquier imagen o dato potencialmente identificable incluido en este artículo. Se obtuvo el consentimiento informado por escrito del paciente para la publicación de este caso clínico.

REFERENCIAS

- (1) Feldman AG, Sokol RJ. Neonatal Cholestasis: Updates on Diagnostics, Therapeutics, and Prevention. Neoreviews. 2021 Dec 1; 22(12):e819-e836. <https://doi.org/10.1542/neo.22-12-e819> PMID: 34850148; PMCID: PMC10103174.
- (2) Fawaz R, Baumann U, Ekong U, Fischler B, Hadzić N, Mack CL, et al. Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: Joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2017; 64(1):154-168. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001334>
- (3) Kliegman RM, St Geme JW, Blum NJ, Shah SS, Tasker RC, Wilson KM, editors. Nelson Textbook of Pediatrics. 21st ed. Philadelphia: Elsevier, 2020.
- (4) Godoy M, López C, Álvarez Chávez F, Borges Pinto R, Botero Osorio V, Dolz Aguilar MV, Higuera M, Michel Aceves RJ, Ríos Marcuello G, Rodríguez González L, Rojo Lillo C, Soriano HE, Ciocca M. Colestasis neonatal: revisión narrativa del grupo de trabajo de la Sociedad Latinoamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Acta Gastroenterol Latinoam. 2022; 52(3):344-354. <https://doi.org/10.52787/agl.v52i3.134>
- (5) Bezerra JA, Wells RG, Mack CL, Karpen SJ, Hoofnagle JH, Doo E, Sokol R. Biliary atresia. Lancet. 2018; 391(10125):1301-1313. <https://doi.org/10.1002/hep.29905>

- (6) Davenport M, Sinha CK. Biliary atresia: diagnostic challenges. J Indian Assoc Ped Surg. 2008; 13(2):49. <https://doi.org/10.4103/0971-9261.43015>
- (7) Mack CL, Sokol RJ, Narkewicz MR, Karrer FM. Pathogenesis and outcome of biliary atresia: Current concepts. J Ped Gastroenterol Nutr. 2003; 37:4-21.
- (8) Sundaram SS, Mack CL, Feldman AG, Sokol RJ. Biliary atresia: Indications and timing of liver transplantation and optimization of pretransplant care. Liver Transpl. 2017 Jan; 23(1):96-109. <https://doi.org/10.1002/lt.24640> PMID: 27650268; PMCID: PMC5177506.
- (9) Reyes-Cerecedo A, Flores-Calderón J, Villasis-Keever MÁ, Chávez-Barrera JA, Delgado-González EE. Uso de la tarjeta colorimétrica visual para la detección oportuna de atresia de vías biliares. Bol Med Hosp Infant Mex. 2018; 75(3):160-165. <https://www.scielo.org.mx/pdf/bmim/v75n3/1665-1146-bmim-75-03-160.pdf>
- (10) Harpavat S, Ramraj R, Finegold MJ, Brandt ML, Hertel PM, Fallon SC, Shepherd RW, Shneider BL. Newborn Direct or Conjugated Bilirubin Measurements As a Potential Screen for Biliary Atresia. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2016 Jun; 62(6):799-803. PMID: 26720765. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001097>
- (11) Harpavat S, Garcia-Prats JA, Anaya C, Brandt ML, Lupo PJ, Finegold MJ, Obuobi A, ElHennawy AA, Jarriel WS, Shneider BL. Diagnostic Yield of Newborn Screening for Biliary Atresia Using Direct or Conjugated Bilirubin Measurements. JAMA. 2020 Mar 24; 323(12):1141-1150. <https://doi.org/10.1001/jama.2020.0837> PMID: 32207797; PMCID: PMC7093763.
- (12) Normatov I, Kaplan S, Azzam RK. Nutrition in Pediatric Chronic Liver Disease. Pediatr Ann. 2018 Nov 1; 47(11):e445-e451. <https://doi.org/10.3928/19382359-20181022-03> PMID: 30423187.
- (13) Baker A, Stevenson R, Dhawan A, Goncalves I, Socha P, Sokal E. Guidelines for nutritional care for infants with cholestatic liver disease before liver transplantation. Pediatr Transplant. 2007 Dec; 11(8):825-34. <https://doi.org/10.1111/j.1399-3046.2007.00792.x> PMID: 17976116.
- (14) Send SR. Nutritional Management of Cholestasis. Clin Liver Dis (Hoboken). 2020 Feb 25; 15(1):9-12. <https://doi.org/10.1002/cld.865> PMID: 32104570; PMCID: PMC7041952.
- (15) Kemper AR, Newman TB, Slaughter JL, Maisels MJ, Watchko JF, Downs SM, Grout RW, Bundy DG, Stark AR, Bogen DL, Holmes AV, Feldman-Winter LB, Bhutani VK, Brown SR, Maradiaga Panayotti GM, Okechukwu K, Rappo PD, Russell TL. Clinical Practice Guideline Revision: Management of Hyperbilirubinemia in the Newborn Infant 35 or More Weeks of Gestation. Pediatrics. 2022 Sep 1; 150(3):e2022058859. <https://doi.org/10.1542/peds.2022-058859> PMID: 35927462.
- (16) Schreiber RA, Kleinman RE. Biliary atresia. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2002; 35 Suppl 1:S11-16. <https://doi.org/10.1097/00005176-200207001-00005> PMID: 12151815.



(17) Xing GD, Wang XQ, Duan L, Liu G, Wang Z, Xiao YH, Xia Q, Xie HW, Shen Z, Yu ZZ, Huang LM. Robotic-assisted Kasai portoenterostomy for child biliary atresia. *World J Gastrointest Surg*. 2024 Dec 27; 16(12):3780-3785. <https://doi.org/10.4240/wjgs.v16.i12.3780> PMID: 39734449.

(18) Zhou L, Shan Q, Tian W, Wang Z, Liang J, Xie X. Ultrasound for the Diagnosis of Biliary Atresia: A Meta-Analysis. *AJR Am J Roentgenol*. 2016 May; 206(5):W73-82. <https://doi.org/10.2214/AJR.15.15336> Epub 2016 Mar 24. PMID: 27010179.

(19) Ng VL, Haber BH, Magee JC, Miethke A, Murray KF, Michail S, Karpen SJ, Kerker N, Molleston JP, Romero R, Rosenthal P, Schwarz KB, Shneider BL, Turmelle YP, Alonso EM, Sherker AH, Sokol RJ; Childhood Liver Disease Research and Education Network (CHILDREN). Medical status of 219 children with biliary atresia surviving long-term with their native livers: results from a North American multicenter consortium. *J Pediatr*. 2014 Sep; 165(3):539-546.e2. Epub 2014 Jul 9. Erratum in: *J Pediatr*. 2015 Jan; 166(1):211. PMID: 25015575; PMCID: PMC4144331. <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2014.05.038>

(20) Squires RH, Ng V, Romero R, Ekong U, Hardikar W, Emre S, Mazariegos GV. Evaluation of the pediatric patient for liver transplantation: 2014 practice guideline by the American Association for the Study of Liver Diseases, American Society of Transplantation and the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *Hepatology*. 2014 Jul; 60(1):362-98. <https://doi.org/10.1002/hep.27191> PMID: 24782219.

(21) Feldman GA, Sundaram SS, Sokol RJ, Mack CL. Biliary atresia: Indications and timing of liver transplantation and optimization of pretransplant care. *Liver Transplantation* 2016; 23(1):96-109. <https://doi.org/10.1002/lt.24640>

NOTA DE ACEPTACIÓN: este artículo fue aprobado por el Comité Editorial.

NOTA: los datos de investigación no se encuentran disponibles.

DECLARACIÓN DE AUTORÍA CRediT

(a) conceptualización, investigación, metodología, administración del proyecto, validación, redacción – borrador original, redacción – revisión y edición.

(b) conceptualización, curación de datos, investigación, metodología, administración del proyecto, validación, redacción – borrador original.

(c) investigación, validación, redacción – borrador original.

(d) conceptualización, análisis formal, recursos, validación, redacción – borrador original.

Comité de Ética y Científico de Investigación en Seres Humanos (CECISH). NOTA N° 04.



DERECHOS DE AUTOR: Karina Antonella Di Cenzo Helguera, Ana Laura Casuriaga Lamboglia, Martín Vázquez, María de Izaguirre.

Recibido para evaluación: febrero 2026.

Aceptado para publicación: abril 2026.

Fecha de publicación: julio 2026.

Correspondencia: Manila 2364 esq Mallorca. C.P. 11400. Tel.: (+598) 092491208. Montevideo, Uruguay.

E-mail de contacto: karina.helguera@gmail.com