

REPORTE DE CASO

Atresia de vías biliares: variabilidad en su evolución posterior a portoenterostomía de Kasai. Reporte de dos casos

Kerly Fiestas ¹, Wilma Geraige ¹, Mariana Torres ¹, Paula Roitman ¹, Karina Arco ¹, Giuliana Vaquer ¹

¹ Servicio de Gastroenterología Pediátrica, Hospital Dr. Humberto Notti, Mendoza M5500, Argentina.

RESUMEN

Antecedentes: La atresia de vías biliares (AVB) es una de las causas más frecuentes de colestasis neonatal y la principal indicación de trasplante hepático en niños. Su etiología es desconocida y se caracteriza por la obliteración de los conductos biliares, con interrupción del flujo que se manifiesta como ictericia, coluria, acolia, hepatomegalia y/o esplenomegalia. La portoenterostomía de Kasai (PK) puede restablecer el drenaje biliar, aunque su eficacia disminuye con la edad del paciente.

Descripción de los casos: Se presentan los casos de dos lactantes en quienes, ante la sospecha de AVB, se realizó colangiografía intraoperatoria seguida de PK. Las biopsias hepáticas confirmaron el diagnóstico. La evolución estuvo determinada por el momento quirúrgico: uno de los pacientes, intervenido tardíamente, presentó evolución desfavorable y requirió trasplante hepático precoz.

Conclusión: Estos casos resaltan la edad al momento de la PK como factor determinante en la evolución de la AVB. La detección tardía continúa siendo un desafío, a pesar de las políticas vigentes en los distintos niveles de atención, lo que subraya la necesidad de fortalecer los programas nacionales de cribado.

Palabras clave: Atresia Biliar; Portoenterostomía Hepática; Trasplante de Hígado; Informe de caso (Fuente: DeCS)

Citar como:


Fiestas K, Geraige W, Torres M, Roitman P, Arco K, Vaquer G. Atresia de vías biliares: variabilidad en su evolución posterior a portoenterostomía de Kasai. Reporte de dos casos. *Investig Innov Clin Quir Pediatr.* 2025;3(2):39-44. doi: 10.59594/iicqp.2025.v3n2.145

Autor corresponsal:


Kerly Fiestas
Teléfono: +542614609362
Correo electrónico:
kerlymfiestas@gmail.com

ORCID iDs


Kerly Fiestas

 <https://orcid.org/0009-0002-6128-5647>


Wilma Geraige

 <https://orcid.org/0009-0009-1652-1947>


Mariana Torres

 <https://orcid.org/0009-0006-8086-7457>

Paula Roitman

 <https://orcid.org/0009-0002-3471-5170>

Karina Arco

 <https://orcid.org/0009-0002-4964-6577>

Recibido : 09/06/2025

Aprobado : 17/09/2025

Publicado : 05/11/2025



Esta es una publicación con licencia de Creative Commons Atribución 4.0 Internacional.

Copyright © 2025, Investigación e Innovación Clínica y Quirúrgica Pediátrica.

Biliary atresia: variability in evolution after Kasai portoenterostomy. Report of two cases

ABSTRACT

Background: Biliary atresia (BA) is a leading cause of neonatal cholestasis and the primary indication for liver transplantation in children. Its etiology is unknown and is characterized by obliteration of the bile ducts, resulting in impaired bile flow, manifested as jaundice, dark urine, pale stools, hepatomegaly, and/or splenomegaly. Kasai portoenterostomy (KP) can restore bile drainage, although its success decreases with increasing age at surgery.

Case Presentation: We report two infants who underwent intraoperative cholangiography followed by KP due to suspected BA. Liver biopsies confirmed the diagnosis. Outcomes were influenced by the timing of surgery: one patient, who underwent surgery at a later age, experienced an unfavorable course and required early liver transplantation.

Conclusion: These cases highlight age at KP as a key determinant of BA outcomes. Late diagnosis remains a challenge despite existing policies at various levels of care, emphasizing the need to strengthen national screening programs.

Keywords: Biliary Atresia; Portoenterostomy, Hepatic; Liver Transplantation; Case Reports (Source: MeSH)

INTRODUCCIÓN

La atresia de vías biliares (AVB) es una enfermedad hepática grave, de causa incierta, que resulta de una obliteración fibrosclerótica progresiva de los conductos biliares intra y extrahepáticos. Este proceso ocasiona ictericia progresiva, coluria y acolia entre la segunda y sexta semana de vida. Los hallazgos de laboratorio incluyen aumento de bilirrubina directa y enzimas hepáticas.

Su diagnóstico requiere descartar otras causas de colestasis neonatal para garantizar un diagnóstico y derivación oportunos. Sin intervención, la AVB progresa a cirrosis biliar secundaria, hipertensión portal y enfermedad hepática terminal, con necesidad de trasplante hepático (TH) (1,2). Su incidencia oscila entre 0,52 y 1,06 por cada 100 000 nacidos vivos y se presenta en todas las regiones del mundo, siendo más frecuente en países asiáticos (3,4).

Su etiología heterogénea continúa en debate. Algunas líneas de evidencia sostienen su asociación con infecciones perinatales, exposición a tóxicos, predisposición genética, anomalías inmunológicas o trastornos autoinmunes, microquimerismo materno, alteraciones vasculares y defectos en la morfogénesis. Actualmente se reconocen varios fenotipos clínicos, incluyendo la AVB aislada, la sindrómica asociada a otras malformaciones, la de tipo quístico y la AVB asociada a citomegalovirus (5).

Aunque la ausencia o contracción de la vesícula biliar en la ecografía abdominal, pueden orientar el diagnóstico, este debe confirmarse mediante colangiografía intraoperatoria, seguido de la portoenterostomía de Kasai (PK), cirugía que consiste en reseca el conducto biliar obstruido y anastomosar un asa del intestino delgado al hilio hepático para restablecer el flujo biliar.

La biopsia hepática es otro elemento clave en el diagnóstico. Sus hallazgos histológicos incluyen proliferación ductular, estasis hepatocitaria de los pequeños conductos biliares, fibrosis, y en ocasiones, transformación gigantomitótica. La introducción de la PK cambió el pronóstico de la enfermedad, siendo su eficacia altamente dependiente del momento en el que se realiza (6).

Se han implementado algunos tratamientos médicos complementarios, como profilaxis con antibióticos orales, corticoides por un tiempo variable y ácido ursodesoxicólico tras la cirugía, con el objetivo de estimular el flujo biliar, prevenir la colangitis, y reducir la inflamación hepática y fibrosis progresiva. Sin embargo, aunque estas terapias han logrado disminuir los niveles de bilirrubina en los seis meses posteriores, no han demostrado mejorar la supervivencia con hígado nativo.

La eficacia de la PK depende, además de la edad al momento de la intervención, de factores como la extensión del daño hepático (fibrosis), manifestaciones de cirrosis, presencia de defectos en otros órganos, experiencia del equipo quirúrgico y seguimiento dinámico postoperatorio (7,8).

Con el objetivo de alertar sobre esta entidad poco frecuente, se presentan dos casos clínicos de AVB diagnosticados en el año 2023 en el Hospital Humberto Notti en Mendoza - Argentina, a fin de considerarla dentro del diagnóstico diferencial de la colestasis.

CASO CLÍNICO 1

Paciente femenina, eutrófica, con antecedente de ictericia neonatal. A los 50 días de vida fue derivada a nuestro centro por persistencia de ictericia asociada a coluria, acolia y hepatomegalia, lo que orientó a sospecha de AVB.

Los exámenes de laboratorio al diagnóstico mostraron anemia leve, trombocitosis y alteración del hepatograma (bilirrubina total (Bil T): 10,6 mg/dL, bilirrubina directa (Bil D): 8,8 mg/dL, aspartato aminotransferasa (AST): 453 U/L, alanina aminotransferasa (ALT): 229 U/L, gamma-glutamyltransferasa (GGT): 367 U/L, fosfatasa alcalina (FAL): 926 U/L). La función hepática evaluada a través de la valoración del tiempo de protrombina (TP), tiempo de tromboplastina parcial kaolín (TTPk), razón internacional normalizada (RIN) y albúmina, resultó dentro de los rangos normales. Las serologías virales fueron negativas y la ecografía abdominal evidenció vesícula contraída.

A los 55 días de vida se realizó colangiografía intraoperatoria diagnóstica seguida de PK. Los hallazgos anatomopatológicos de la biopsia hepática fueron compatibles con AVB.

En el postoperatorio inmediato presentó fiebre y colangitis a los 10 días de cirugía, sin rescate de germen (Tabla 1). A los 24 días de la cirugía, egresó con leve descenso de bilirrubina, transaminasas y FAL (Bil T: 9,5 mg/dL, Bil D: 8,6 mg/dL, AST: 221 U/L, ALT: 177 U/L, FAL: 758 U/L), aunque con aumento de GGT (3 934 U/L).

En el seguimiento ambulatorio al mes de la PK, presentó mejoría clínica con notable descenso de bilirrubina y, a los 2 meses y medio, remisión de síntomas y normalización de la bilirrubina (Tabla 2). Tras 2 años de seguimiento, continuó con buena evolución, con profilaxis antibiótica por colangitis y tratamiento con ácido ursodesoxicólico. La paciente presentó una evolución favorable con remisión de síntomas tras la restitución del flujo biliar mediante la PK.

CASO CLÍNICO 2

Paciente varón con antecedente de ictericia desde el nacimiento, hidrocele bilateral, hernia umbilical y mala progresión ponderal. A los 2 meses de vida acude a urgencias por bronquitis obstructiva; se constató ictericia, coluria, acolia y hepatoesplenomegalia, por lo que se sospechó AVB y se hospitalizó para realizar estudios.

Los exámenes de laboratorio iniciales mostraron anemia leve, Bil T de 6,4 mg/dL, Bil D de 5,7 mg/dL, AST de 108 U/L, ALT de 38 U/L, GGT de 380 U/L, FAL de 396 U/L, con función

hepática conservada. Las serologías virales fueron negativas y la ecografía abdominal sugirió ausencia de vesícula biliar.

Tras la resolución del cuadro respiratorio agudo, a los 76 días de vida, se realizó colangiografía intraoperatoria seguida de PK. Los hallazgos de la biopsia hepática fueron compatibles con AVB. En el postoperatorio inmediato presentó fiebre y colangitis a las 3 semanas, sin rescate de germen, por lo que completó 14 días de antibióticos (Tabla 1).

Egresó a los 25 días de cirugía con valores de Bil T de 2,8 mg/dL, Bil D de 2,7 mg/dL, AST de 83 U/L, ALT de 51 U/L, FAL de 314 U/L y GGT de 1 308 U/L; sin embargo, su evolución fue desfavorable. A los 2 meses de PK reingresó con sospecha de colangitis y disfunción de la anastomosis, con persistencia de síntomas y aumento de bilirrubina y enzimas hepáticas (Bil T:11,2 mg/dL, Bil D: 10,3 mg/dL, AST: 160 U/L, ALT: 69 U/L, FAL: 639 U/L, GGT: 235 U/L). Además, presentó infección urinaria por *Candida albicans* y cuadro respiratorio alto por COVID-19 (Tabla 2).

Tabla 1. Características clínicas y evolutivas de los casos presentados

Característica	Caso 1	Caso 2
Motivo de consulta	Colestasis	Infección respiratoria
Edad al diagnóstico (días)	50	60
Estado nutricional al diagnóstico	Eutrófico	Riesgo nutricional
Anomalía asociada	No	Sí
Edad en el momento de PK (días)	55	76
Restitución de flujo biliar posterior a PK	Sí	No
Complicaciones perioperatorias ^a		
Quirúrgicas	No	No
Médicas (colangitis)	Sí	Sí
Complicaciones entre los 2 y 6 meses de PK		
Colangitis (n)	0	2
Hipertensión portal	No	Sí
Cirrosis	No	Sí
Índice de APRI ^b a los 5 meses y medio de PK	0,4	6,4
PELS Score ^c a los 6 meses de PK	3	30
Trasplante hepático a los 6 meses de PK	No	Sí

a. Se definieron como aquellas que ocurrieron hasta 30 días después de Portoenterostomía de Kasai (PK).
 b. Índice de Relación Aspartato Aminotransferasa/Plaquetas (APRI). Valor < 0.5: baja probabilidad de fibrosis significativa y valor > 1.5: alta probabilidad de fibrosis avanzada o cirrosis.
 c. Puntaje de Enfermedad hepática terminal pediátrica (PELS score), sistema utilizado para evaluar la necesidad de trasplante hepático en niños menores de 12 años.

Tabla 2. Características bioquímicas de los casos presentados

Característica	Caso 1	Caso 2
Analítica a los 30 días de PK*		
Bilirrubina directa (mg/dL)	3,9	2,9
AST (U/L)	245	92
ALT (U/L)	369	53
GGT (U/L)	3 333	1 000
FAL (U/L)	283	347
Albúmina(mg/dL)	3,5	3,6
Analítica a los 75 días de PK*		
Bilirrubina directa (mg/dL)	0,7	10,9
AST (U/L)	75	192
ALT (U/L)	54	72
GGT (U/L)	638	126
FAL (U/L)	549	582
Albúmina(mg/dL)	3,7	2,7

* Portoenterostomía de Kasai
 AST: aspartato aminotransferasa
 ALT: alanina aminotransferasa
 GGT: gamma-glutamyltransferasa
 FAL: fosfatasa alcalina

A los 4 meses de PK ingresó por tercera vez al hospital en mal estado general con insuficiencia hepática, cuadro que se interpretó como disfunción de la cirugía. Los exámenes de laboratorio mostraron un hematocrito de 27%, hemoglobina de 9,4 g/dL, recuento de plaquetas de 16 880/mm (3), recuento de leucocitos de 12 260/mm (3), proteínas totales de 5,6 g/dL, Bil T de 14,4 mg/dL, Bil D 13,1 mg/dL, AST de 175 U/L, ALT de 65 U/L, GGT 110 U/L y FAL de 580 U/L. La ecografía abdominal con Doppler esplenoportal evidenció hígado heterogéneo, esplenomegalia, ascitis y signos de hipertensión portal.

Mientras se gestionaba la derivación a un centro de mayor complejidad para TH, requirió ingreso a la Unidad de Cuidados Intensivos por síndrome ascítico-edematoso refractario, hemorragia variceal y otras complicaciones infecciosas y hematológicas. Con PELD Score de 30 puntos, RIN de 1,6, albúmina de 2.6 g/dL, Bil T de 36 mg/dL y Bil D de 33 mg/dL, fue trasladado a los 7 meses y 3 semanas de vida a un centro de mayor complejidad, donde se realizó TH con donante cadavérico split izquierdo, a los 8 meses de vida.

Posteriormente presentó diversas complicaciones: hipertensión arterial, reactivación de citomegalovirus, primoinfección por Virus Epstein Barr y absceso abdominal por *Klebsiella Oxytoca*. A los ocho meses del trasplante desarrolló alergia a la proteína de la leche de vaca, asociada a factores propios del paciente como el TH, terapia inmunosupresora, las propiedades inmunes órgano-específicas y la alteración del microbioma.

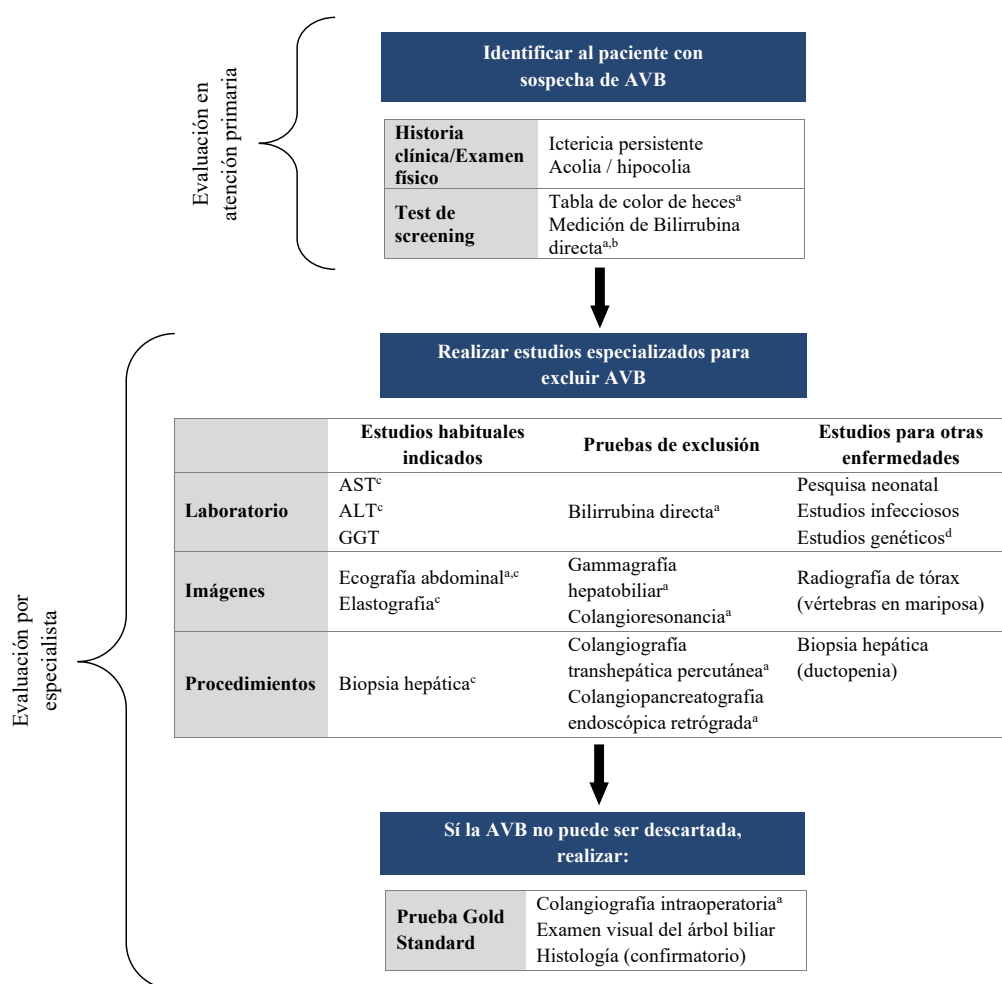
El paciente fue controlado conjuntamente con el centro de trasplante y, tras dos años de seguimiento, permanece con buena evolución bajo tratamiento inmunosupresor con Tacrolimus.

Este paciente presentó una evolución desfavorable, sin remisión de síntomas ni restitución del flujo biliar, tras la PK, por lo que requirió TH en los primeros meses de vida.

DISCUSIÓN

La AVB es una enfermedad grave de los primeros 3 meses de vida y responsable del 40-50 % de todos los trasplantes hepáticos pediátricos a nivel mundial. Consiste en una obliteración completa de la vía biliar con interrupción del flujo biliar, que se manifiesta con ictericia, acolia e hiperbilirrubinemia. Para su diagnóstico, resulta esencial la evaluación integral de signos clínicos y analíticos, junto con la colangiografía intraoperatoria, de acuerdo con las nuevas guías de práctica clínica (Anexo 1) (1,7,9). En el esfuerzo no sólo por lograr un diagnóstico precoz, sino también por establecer un pronóstico posterior a la PK, se han estudiado diversos biomarcadores: la MMP-7 (también conocida como matrilisina, una enzima de las metaproteinasas de la matriz-7), la IL-33 (interleucina-33) y GGT han demostrado utilidad para facilitar el diagnóstico; mientras que el índice de relación AST/plaquetas (APRI) puede emplearse para predecir la fibrosis hepática significativa y cirrosis post-PK (10).

Anexo 1. Algoritmo diagnóstico para la atresia de vías biliares (adaptado de Mysore *et al.* 2019)



Los médicos de atención primaria utilizan los signos clínicos o pruebas de cribado para identificar y derivar a los pacientes con sospecha de atresia de vías biliares (AVB). Los especialistas realizan una serie de pruebas para descartar la AVB, agrupadas en: pruebas habituales (un resultado normal no la excluye), pruebas de exclusión (un resultado normal la excluye) y pruebas para otras enfermedades. Si no es posible descartarla, se recurren a pruebas invasivas de referencia. a Pruebas que detectan anomalías biliares y pueden contribuir al diagnóstico precoz. b Cribado que también puede ser realizado por los padres. c Pruebas que detectan daño hepático. d. pruebas que deben efectuarse con prontitud. AST: aspartato aminotransferasa. ALT: alanina aminotransferasa. GGT: gamma-glutamilttransferasa.

Su detección y tratamiento quirúrgico precoz son fundamentales por lo que la edad se considera un indicador pronóstico del drenaje biliar tras la PK, como en los casos presentados. Cuando se realiza antes de los 2 meses de vida, existe aproximadamente un 90 % de probabilidad de restablecer el flujo biliar; entre los 2 y 3 meses, un 40%; y entre los 3 y 4 meses, apenas un 10%. Después de los 4 meses de vida, la posibilidad de restablecer el flujo biliar es prácticamente nula, motivo por el cual la realización de PK en este grupo etario es discutida (1,6,11). Sin embargo, incluso cuando la PK se realiza de manera precoz, la evolución respecto a la necesidad de TH es variable. Un tercio de los pacientes sobrevive más de 10 años sin trasplante; otro tercio restablece el flujo biliar, pero requiere TH antes de los 10 años; y el tercio restante no logra restablecer el flujo biliar y precisa trasplante dentro de los primeros meses de vida (12,13).

Un seguimiento postoperatorio adecuado y dinámico no solo prolonga significativamente la vida del niño, sino que permite posponer el TH y reducir complicaciones como colangitis, hipertensión portal, síndrome hepatopulmonar o hipertensión pulmonar, así como prevenir a largo plazo la aparición de quistes y tumores hepáticos (hepatocarcinoma, hepatoblastoma y colangiocarcinoma) (14). A pesar del corto periodo de seguimiento de estos dos reportes y de los posibles factores no controlados, ambos pacientes presentaron colangitis temprana posterior a PK aunque el segundo caso presentó un mayor número de episodios. Según hallazgos previos, este hallazgo podría estar condicionado por niveles elevados de GGT antes de la PK, la mayor edad al momento de la cirugía y un grado más avanzado de fibrosis hepática (15).

El reporte de estos dos casos resalta la edad en que se realizó la PK como un factor determinante para su evolución posterior. Sin embargo, al tratarse únicamente de dos pacientes, no es posible establecer una relación causal y los hallazgos no deben generalizarse. Además, este reporte evidencia que la detección tardía continúa siendo un problema a pesar de las distintas políticas implementadas en los distintos niveles de atención. Por ello, estudios recientes se han enfocado en el desarrollo de estrategias para fortalecer los programas nacionales de cribado, entre los que destacan la detección de ictericia persistente, la determinación de bilirrubina fraccionada en recién nacidos con ictericia persistente a las dos semanas de vida, la medición de los niveles de ácidos biliares en tarjetas de gotas de sangre seca y la evaluación del color de las heces, siendo este último el método más utilizado a nivel mundial y en nuestro país, donde su aplicación resulta crucial para la detección temprana de colestasis (16,17).

Contribuciones de autoría

Todos los autores participaron en las siguientes tareas: conceptualización, metodología, curación de datos, análisis formal, redacción del borrador original y redacción, revisión y edición.

Conflictos de interés

Los autores no tienen intereses financieros o no financieros relevantes que declarar.

Financiamiento

La investigación fue autofinanciada.

Aspectos éticos

El presente reporte de caso contó con la aprobación del Comité Institucional de Ética en Investigación del centro en el que el paciente fue atendido.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mysore KR, Shneider BL, Harpavat S. Biliary atresia as a disease starting in utero: implications for treatment, diagnosis, and pathogenesis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2019;69(4):396–403. doi: 10.1097/MPG.0000000000002450
2. Gorbatyuk O, Kurylo H. Biliary atresia in children (analytical literature review and review of own observation). *Wiad Lek.* 2024;77(3):577–84. doi: 10.36740/WLek202403129
3. Chung PHY, Zheng S, Tam PKH. Biliary atresia: east versus west. *Semin Pediatr Surg.* 2020;29(4):150950. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150950
4. Schreiber RA, Harpavat S, Hulscher JBF, Wildhaber BE. Biliary atresia in 2021: epidemiology, screening and public policy. *J Clin Med.* 2022;11(4):999. doi: 10.3390/jcm11040999
5. Davenport M, Muntean A, Hadzic N. Biliary atresia: clinical phenotypes and aetiological heterogeneity. *J Clin Med.* 2021;10(23):5675. doi: 10.3390/jcm10235675
6. Okubo R, Nio M, Sasaki H, Japanese Biliary Atresia Society. Impacts of early Kasai portoenterostomy on short-term and long-term outcomes of biliary atresia. *Hepatol Commun.* 2021;5(2):234–43. doi: 10.1002/hep4.1615
7. Ando H, Inomata Y, Iwanaka T et al. Clinical practice guidelines for biliary atresia in Japan: a secondary publication of the abbreviated version translated into English. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2021;28(1):55–61. doi: 10.1002/jhbp.816
8. Ramonet M, Ciocca M, Álvarez F. Atresia biliar: una enfermedad grave. *Arch Argent Pediatr.* 2014;112(6):542–7. doi: 10.5546/aap.2014.542
9. Yoeli D, Choudhury RA, Sundaram SS, Mack CL, Roach JP, Karrer FM et al. Primary vs. salvage liver transplantation for biliary atresia: a retrospective cohort study. *J Pediatr Surg.* 2022;57(10):407–13. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2021.12.027
10. He L, Ip DKM, Tam G et al. Biomarkers for the diagnosis and post-Kasai portoenterostomy prognosis of biliary atresia: a systematic review and meta-analysis. *Sci Rep.* 2021;11(1):11692. doi: 10.1038/s41598-021-91072-y
11. Antala S, Taylor SA. Biliary atresia in children: update on disease mechanism, therapies and patient outcomes. *Clin Liver Dis.* 2022;26(3):341–54. doi: 10.1016/j.cld.2022.03.001
12. Hukkinen M, Ruuska S, Pihlajoki M, Kyrölahti A, Pakarinen MP. Long-term outcomes of biliary atresia patients surviving with their native livers. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2022;56–7:101764. doi: 10.1016/j.bpg.2021.101764
13. Fuchs J, Mrad C, Gonzales E, Ndiaye D, Fouquet V, Héry G, Baujard C, Guérin F, Branchereau S. Biliary drainage surgery before or after 3 months of life versus primary liver transplantation in children with biliary atresia: comparative cohort study. *BJS Open.* 2023;7(2):175. doi: 10.1093/bjsopen/zrac175
14. Calinescu AM, Wilde JC, Korff S., McLin VA, Wildhaber BE. Perioperative complications after Kasai hepatportoenterostomy: data from the swiss national biliary atresia registry. *Eur J Pediatr Surg.* 2020;30(4):364–70. doi: 10.1055/s-0039-1692686

15. Liu J, Dong R, Chen G, Dong K y Zheng S. Risk factors and prognostic effects of cholangitis after Kasai procedure in biliary atresia patients: A retrospective clinical study. *J Pediatr Surg.* 2019;54(12):2559-64. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.08.026
16. Ramonet M, Gómez S, Morise S, Parga L, Caglio P, De Micheli M, et al. Early detection of neonatal cholestasis by stool color card screening. *Arch Argent Pediatr.* 2013;111(2):135-9. doi: 10.5546/aap.2013.eng.135
17. Rabbani T, Guthery SL, Himes R, Shneider BL, Harpavat S. Newborn screening for biliary atresia: a review of current methods. *Curr Gastroenterol Rep.* 2021; 23(12):28. doi: 10.1007/s11894-021-00825-2