

Atresia Biliar

Abriendo caminos

Dr. Gustavo Boldrini

Médico Gastroenterólogo y Hepatólogo Infantil

Servicio de Gastroenterología, Hepatología,

Trasplante Hepato-Intestinal Pediátrico

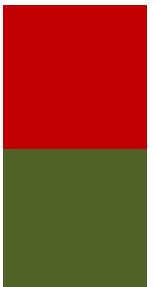
Departamento de Pediatría

Hospital Italiano de Buenos Aires



Atresia Biliar

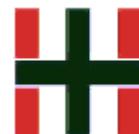
- *Definición*
- *Clínica*
- *Estudios diagnósticas*
- *Tratamiento*
- *Pronóstico post cirugía de Kasai*
- *Transición*
- *Indicaciones de trasplante*
- *Trasplante Hepático*
- *Conclusiones*



Atresia Biliar

Es proceso inflamatorio fibroesclerosante y obstructivo que afecta a los conductos biliares intra y extrahepáticos y finaliza con la fibrosis y obliteración del tracto biliar que lleva a la cirrosis.

- Incidencia 1 /10-19.000 en Europa y América del Norte
1/ 9640 Japón
1/ 3401 Polinesia Francesa
1/ 3124 Maorí Nueva Zelanda
- Es la causa mas común de ictericia obstructiva quirúrgica en el primer trimestre de vida y principal indicación de trasplante hepático pediátrico (40 a 50 %).

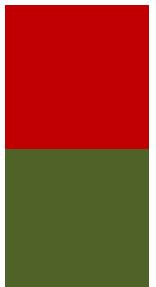
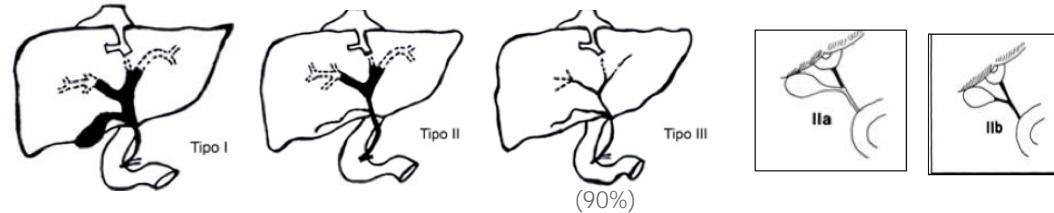


Atresia Biliar

Clasificación

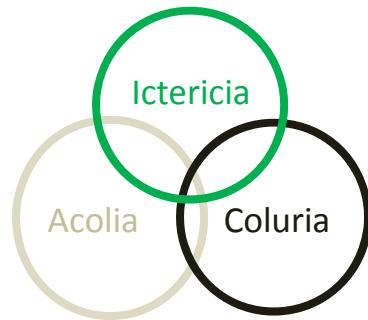
- Aislada 89%
- Asociada con defectos de lateralidad (Síndrome BASM (asplenia, poliesplenia)
Situs inverso abdominal, VP preduodena
Mal rotación intestinal. Agenesia de VC)
- Asociada a otras malformaciones congénitas mayores (Atresia Esofágica,
Yeyunal, anorectal)
- AB quística 10% (AB asociada con quiste conducto biliar)

Quirúrgica



Atresia Biliar

- *Clinica*

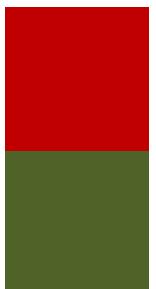
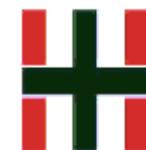


American Academy of Pediatrics Subcommittee on Hyperbilirubinemia.
Management of hyperbilirubinemia in the newborn infant 35 or more weeks
of gestation. Pediatrics 2004;114:297–316

Guideline for the evaluation of cholestatic jaundice in infants: recommendations
of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and
Nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2004;39:115–128

An screening algorithm for the efficient exclusion of biliary atresia in infants
with cholestatic jaundice. J Pediatr Surg 2015;50:363–370

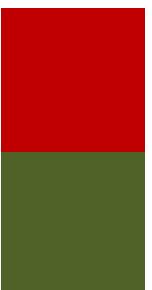
La Edad media, al momento del diagnóstico y tratamiento de AB sigue
siendo a los 60 días y no ha cambiado en los últimos 20 años en los
Estados Unidos y en otros países.



Atresia Biliar

1- ¿Qué estrategias diagnósticas pueden mejorar el reconocimiento de la AB?

2-¿Cuál es el valor del laboratorio, la ecografía abdominal, la exploración de excreción de isótopos nucleares, los estudios genéticos, la Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) y de la biopsia hepática para el diagnóstico de AB?



Atresia Biliar

TARJETAS COLORIMÉTRICAS



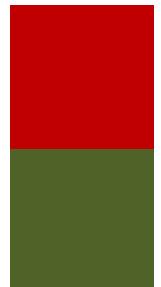
Screening for biliary atresia

Matsui A.T Lancet 1994;343 92

Effects of the infant stool color card screening program on 5-year outcome of biliary atresia in Taiwan.

Chen AC, et al Hepatology 2011;53:202–208.

- ↓ Tasa de cirugía de Kasai (hepatportoenterostomía KPE) a <60 días 49% a 66%
- ↑ Tasa de ictericia libre (posterior 3 meses KPE) 35% a 61%
- ↑ Sobre vida a los 5 años con hígado nativo 27% a 64%



Atresia Biliar

THE JOURNAL OF PEDIATRICS • www.jpeds.com



ORIGINAL
ARTICLES

Stool Color Card Screening for Early Detection of Biliary Atresia and Long-Term Native Liver Survival: A 19-Year Cohort Study in Japan

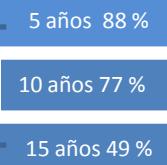
Yan-Hong Gu, MD, MSc, PhD^{1,2}, Koji Yokoyama, MD³, Koichi Mizuta, MD, PhD⁴, Takashi Tsuchioka, MD, PhD⁵, Toyoichiro Kudo, MD, PhD⁶, Hideyuki Sasaki, MD, PhD⁷, Masaki Nio, MD, PhD⁷, Julian Tang, PhD⁸, Takayoshi Ohkubo, MD, PhD¹, and Akira Matsui, MD, DMSci⁶

313,230 infants in Japan's Tochigi Prefectur (1994 and 2011)

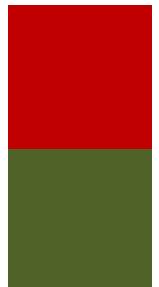
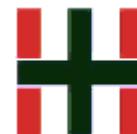


Tasa de retorno de tarjeta 84%
Sensibilidad 77 %
Especificidad 99.9 %
VPP 13 %
VPN 99.9%

Tasa de sobrevida Hígado Nativo



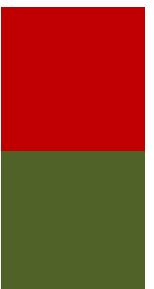
Stool color card screening for early detection of biliary atresia and long-term native liver survival: a 19-year cohort study in Japan. J Pediatr 2015;166.



Atresia Biliar

1- ¿Qué estrategias diagnósticas pueden mejorar el reconocimiento de la AB?

2-¿Cuál es el valor del laboratorio, la ecografía abdominal, la exploración de excreción de isótopos nucleares, los estudios genéticos, la Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) y de la biopsia hepática para el diagnóstico de AB?



Atresia Biliar

- *Laboratorio*

- BT / BD > 20%
- ALT/AST
- GGT/FAL



Patients With Biliary Atresia Have Elevated Direct/Conjugated Bilirubin Levels

Evaluaron Niveles
DC /BD en Neonatos.
2007 a 2011
Texas Children's Hospital

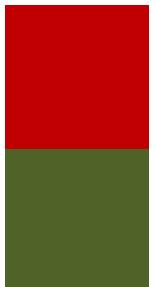
61 pac. AVB confirmado
75 pac. Neonatos Sanos
(56% tenia medidos los
niveles de BD/ BC en los
primeros 4 días de vida

24 hs a 48 hs de vida
Niveles de BD/DC estaban
más altos que el grupo
control
 1.4 ± 0.43 vs. 0.19 ± 0.075 mg/DL
 $P < .0001$

BT no rango de
fototerapia
La relación
BT/BD radio ≤ 0.2 (76%)

Screening BD /BC en todos los neonatos a pesar de no estar aparentemente ictericos.
Seguimiento de BD/BC elevada a pesar de no tener relación BT/BD

Patients with biliary atresia have elevated direct/conjugated bilirubin levels shortly after birth. Pediatrics 2011;128



Atresia Biliar

- *Estudios de Imágenes:*

ECOGRAFÍA HEPÁTICA (S 74.9% - E 93.4%) - VPN 97,5%



Radiology 2007;244

Biliary Atresia: US Diagnosis¹

Department of Radiology (T.M.H.) and Children's Liver & GI Unit (M.D.S.), St James's University Hospital, England

- 30 lactantes con AVB confirmada quirúrgicamente.
- 60 Lactantes con ictericia neonatal de otras etiologías
- Media Edad a la Ecografía (48.5 días - 52.4 días)
 - 6 características Eco (AVB y No-AVB)

Signo del cordón triangular (S 73% - E 100%) ($P < .001$)

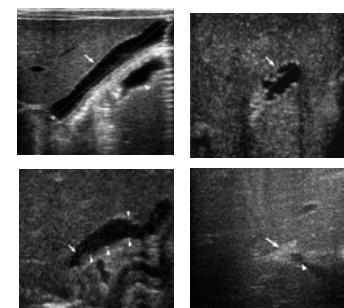
Pared anormal de la VB (S 91% - E 95%)

Forma de la VB (S 70% - E 100%),

Ausencia del conducto biliar común (S 93% - E 92%).

Diametro de AH (media \pm Ds , 2.2 mm \pm 0.59 vs 1.6 mm \pm 0.40) ($P < .001$)

Diametro de VP (no diferencia significativa)



Conclusión:

La presencia del signo del cordón puede indicar una laparotomía y colangio intraoperatoria.



Atresia Biliar

CENTELLOGRAMA HEPÁTICO (S 93.4% - E 69 %)

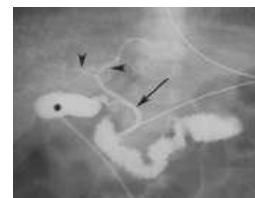
La ausencia de radio isotopos en
el intestino no confirma AB.



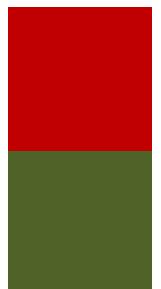
COLANGIORESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR DE HÍGADO (S 89.7 %- E 64.7 %)



COLANGIOGRAFÍA (Gold standard)



Comparison of different noninvasive diagnostic methods for biliary atresia: a meta-analysis *World J Pediatr* 2016;12(1)



Atresia Biliar

COLANGIOPANCREATOGRAFÍA RETRÓGRADA ENDOSCÓPICA

Endoscopy 2010; 42

Original article 121

Diagnostic efficacy of ERCP in cholestatic infants and neonates – a retrospective study on a large series

Authors

R. Kell¹, J. Snajdauf², M. Rygl², K. Pycha², R. Kotalová³, J. Drábek¹, J. Stovícek¹, M. Procke¹

Institutions

¹ Department of Internal Medicine – Gastroenterology and Endoscopy, Charles University, 2nd Medical School, Motol University Hospital, Prague, Czech Republic

² Department of Pediatric Surgery, Charles University, 2nd Medical School, Motol University Hospital, Prague, Czech Republic

³ Department of Pediatrics, Charles University, 2nd Medical School, Motol University Hospital, Prague, Czech Republic

Pacientes y Métodos: CPRE en lactantes con colestasis -Estudio retrospectivo entre Diciembre 1998 y Marzo del 2008
104 pacientes (56 niñas, Edad media: 7 semanas (3s – 25s), media de peso de 4,05 kg rango (1,5 - 4,8 kg).

Resultados: La canulación de la papila tuvo éxito en 95 de 104 pacientes (tasa de éxito del 91,3%).

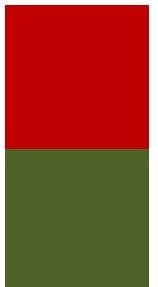
AVB: 51 niños (53,7%) - Sensibilidad 86%, Especificidad 94% - VPP 96% - VPN 100%.

Quistes de colédoco: 7 niños (7,4%), Sensibilidad 100%- Especificidad 90% -VPP 86% - VPN 100%.

Piedras biliares: 7 pacientes (7,4%). Otra patología: 7 pacientes, y ninguna anormalidad se observó en 24 pacientes.

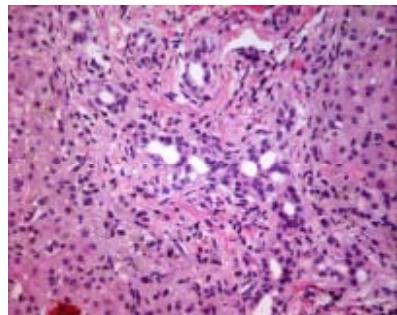
No presentaron grandes complicaciones (10 p hipertransaminasemia –1 pérdida de contraste en retroperitoneo.)

Conclusión: CPRE realizada por expertos es un procedimiento seguro, con alta sensibilidad y especificidad para detectar anormalidades de la vía biliar (AVB, Quiste de Coléodo ,Litiasis) y puede prevenir laparotomías diagnósticas.



Atresia Biliar

- *Biopsia Hepática*



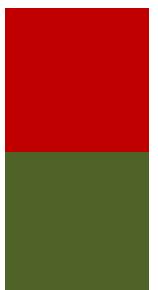
- Proliferación de los conductos biliares.
- Fibrosis portal.
- Estasis biliar en los canalículos.
- Transformación gigantocelular, menos intensa que en la hepatitis neonatal a células gigantes.

- *Tests genéticos para colestasis neonatal hereditarias*

No están incluidos en el algoritmo por demora en sus resultados.

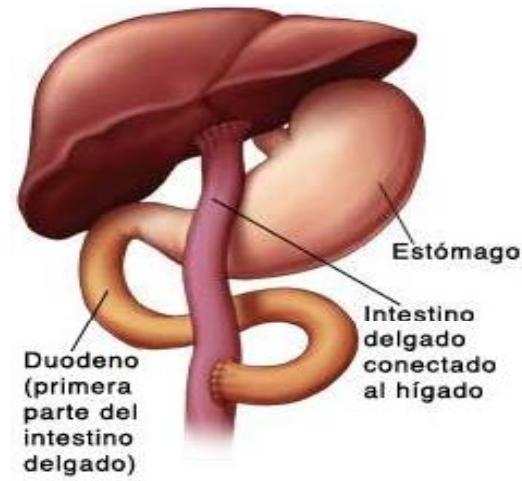
Biliary Atresia Screening: Why, When, and How? Ronald J. Sokol- *Pediatrics* 2009;123

Biliary atresia and other cholestatic childhood diseases: Advances and future challenges. Journal of Hepatology 2016 vol. 65



Atresia Biliar

- **TRATAMIENTO**



Hepatopancreaticoenterostomy o Cirugía de Kasai

A new operation for non-correctable biliary atresia: hepatic portoenterostomy Kasai M, Suzuki S. Shujutsu Lancet 1959;345



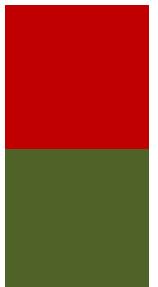
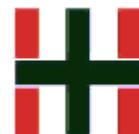
Atresia Biliar

- *Pronóstico*

¿Cuáles son las principales causas de morbilidad y mortalidad?

¿Se comparó el pronóstico en diferentes centros de trasplante y países?

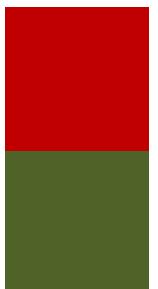
¿El manejo centralizado mejora el pronóstico?



Atresia Biliar

Causas de morbilidad y mortalidad

- Fallo del Kasai: Ausencia temprana de flujo biliar
Desarrollo de cirrosis, a pesar del buen flujo biliar
- Diagnóstico tardío: Trasplante Hepático primario
- Compromiso nutricional severo
- Fallo de crecimiento que requiere un soporte nutricional agresivo
- Compromiso óseo (osteopenia, osteoporosis, fracturas)
- Colangitis Bacterianas:
 - Recurrente a pesar de tratamiento antibiótico.
 - Bacterias multiresistentes
 - Episodios de sepsis que amenazan la vida
 - Hospitalizaciones reiteradas que afectan la calidad de vida
- Complicaciones por su HTP:
 - Várices esofágicas refractarias al tratamiento
- Ascitis y episodios de PBE
- Trombocitopenia
- Purito severo
- Complicaciones pulmonares: Síndrome Hepatopulmonar
 - Hipertensión portopulmonar
- Malignización hepática (HCC - Colangiocarcinoma)



Atresia Biliar



Contents lists available at ScienceDirect

Journal of Pediatric Surgery

journal homepage: www.elsevier.com/locate/jpedsurg



Cytomegalovirus-associated biliary atresia: An aetiological and prognostic subgroup

Augusto Zani ^{a,1}, Alberto Quaglia ^{b,1}, Nedim Hadžić ^c, Mark Zuckerman ^d, Mark Davenport ^{a,*}

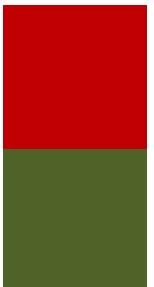
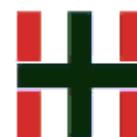
^a Department of Paediatric Surgery, King's College Hospital NHS Foundation Trust, Denmark Hill, London SE5 9RS, UK

^b Institute of Liver Studies, King's College Hospital NHS Foundation Trust, Denmark Hill, London SE5 9RS, UK

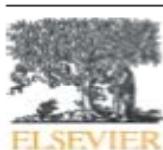
^c Paediatric Liver Service, King's College Hospital NHS Foundation Trust, Denmark Hill, London SE5 9RS, UK

^d South London Specialist Virology Centre, King's College Hospital NHS Foundation Trust, Denmark Hill, London SE5 9RS, UK

Cytomegalovirus associated biliary atresia: An aetiological and prognostic subgroup. Davenport M J Pediatr Surg 2015;50



Atresia Biliar



Contents lists available at ScienceDirect

Journal of Pediatric Surgery

journal homepage: www.elsevier.com/locate/jpedsurg

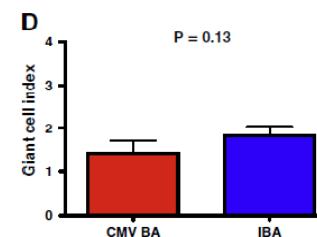
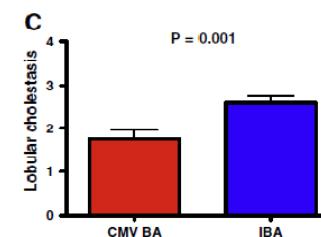
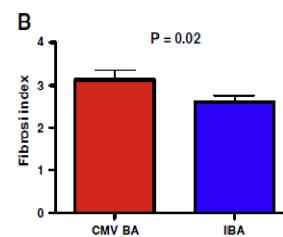
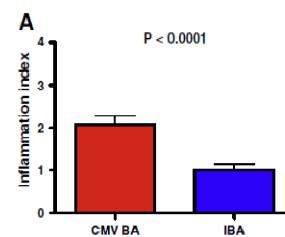


Cytomegalovirus-associated biliary atresia: An aetiological and prognostic subgroup

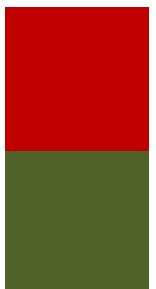
Biochemical and haematological comparison.



	CMV IgM+ve (n = 20)	CMV IgM-ve (n = 111)	P value	Age-matched CMV IgM-ve (n = 47)	P value
Total bilirubin ($\mu\text{mol/L}$)	175 (147–224)	140 (121–181)	0.002	153 (126–208)	0.038
AST (IU/L)	287 (157–403)	180 (133–254)	0.005	202 (156–274)	0.1
GGT (IU/L)	666 (277–1171)	570 (266–997)	0.26	661 (319–997)	0.38
ALP (IU/L)	710 (537–847)	530 (391–690)	0.02	648 (488–839)	0.32
Platelet count ($\times 10^9/\text{L}$)	417 (293–538)	547 (400–701)	0.002	504 (327–681)	0.037
White blood cell count ($\times 10^3/\text{L}$)	11 (8.7–16)	11 (9–14.2)	0.34	12 (9–14)	0.29
APRI*	1.1 (0.79–3.0)	0.63 (0.43–0.95)	0.0002	0.81 (0.59–1.32)	0.027



Cytomegalovirus associated biliary atresia: An aetiological and prognostic subgroup. Davenport M J Pediatr Surg 2015;50



Atresia Biliar



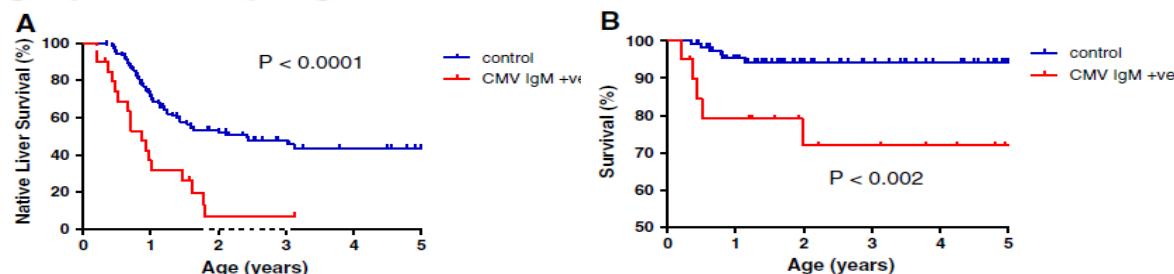
Contents lists available at ScienceDirect

Journal of Pediatric Surgery

journal homepage: www.elsevier.com/locate/jpedsurg



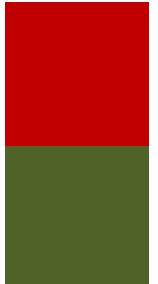
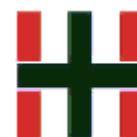
Cytomegalovirus-associated biliary atresia: An aetiological and prognostic subgroup



Conclusión:

- La presencia de CMV Ig M + en lactantes con AVB representa un subgrupo con distinta evolución.
- Es necesario implementar un tratamiento efectivo para tratar la infección por CMV o las lesiones inflamatorias producidas por el CMV.
- Este subgrupo de pacientes debería considerarse en los criterios de inclusión y exclusión en futuros estudios.

Cytomegalovirus associated biliary atresia: An aetiological and prognostic subgroup. Davenport M J Pediatr Surg 2015;50



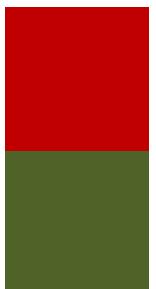
Atresia Biliar

- *Pronóstico*

¿Cuáles son las principales causas de morbilidad y mortalidad?

¿Se comparó el pronóstico en diferentes centros de trasplante y países?

¿El manejo centralizado mejora el pronóstico?

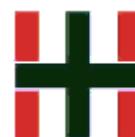


Atresia Biliar

Overview of national or multicenter registries on biliary atresia, based on published reports. Biliary atresia registries, national or otherwise.

Country, period, and No. of centers Follow-up (median, range)	No. of patients	No. of KPE	Age at KPE days (in average)	Primary LTx	Survival overall	Survival with native liver	Jaundice free after KPE*	Reference
Canada, 1992-2002, 3 centers Follow-up 5.5 years (0.4-14.2 years)	230	207	64	10%	83% (1)	39% (1)	n.a.	[23]
France, 1986-2009, 45 centers Follow-up 9.5 years (0.3-24.6 years)	1107	1044	59	4%	79% (2)	40% (3)	38% (4)	[6] -5-
Germany, 2001-2015, 29 centers Follow-up 3.3 years (2.1-7.1)	183	159	57	11%	83% (5)	20% (5)	18% (5)	[111]
Japan, 1989-1999, 93 centers Follow-up 5 resp. 10 years [#]	1381	1181	n.a.	0.1%	75% (3)	60% (3)	57%** (4)	[28] 55-
Netherlands, 1987-2008, 6 centers Follow-up 6.9 years (0.1-21.9 years)	231	214	59	3%	73% (1)	46% (1)	36% (1)	[21]
Switzerland, 1994-2004, 7 centers Follow-up 4 years**	48	43	68	10%	92% (3)	37% (3)	37% (3)	[112]
UK ^a , 1999-2009, 3 centers Follow-up 4 years	443	424	54	3%	89% (6)	46% (1)	55% (7)	[7] 1046
USA/Biliary Atresia Research Consortium, 1997-2000; 9 centers (not a national registry) Follow-up 2 years [#]	104	104	61	n.a.##	87% (5)	56% (5)	38% (7)	[25] 226

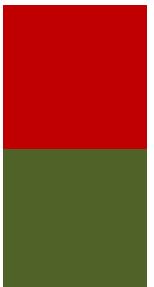
^aUnited Kingdom (England and Wales); *jaundice free defined as bilirubin <20 µmol/l; **jaundice free defined as bilirubin <34.2 µmol/l; [#]length of total follow-up not available; ##patients not undergoing KPE had been excluded; ⁽¹⁾4 years; ⁽²⁾at last follow-up; ⁽³⁾5 years; ⁽⁴⁾undefined period; ⁽⁵⁾2 years; ⁽⁶⁾10 years; ⁽⁷⁾6 months.
KPE, Kasai hepatic portoenterostomy; LTx, liver transplantation; n.a., not available.



Atresia Biliar

- *Tratamiento*

¿Existen tratamientos que puedan prolongar la sobrevida del hígado nativo?



Atresia Biliar

Corticoides

JAMA May 7, 2014

Original Investigation

Use of Corticosteroids After Hepatoportoenterostomy for Bile Drainage in Infants With Biliary Atresia The START Randomized Clinical Trial

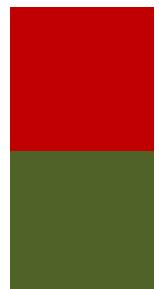
Jorge A. Bezerra, MD; Cathie Spino, DSc; John C. Magee, MD; Benjamin L. Shneider, MD; Philip Rosenthal, MD; Kasper S. Wang, MD; Jessi Erlichman, MPH; Barbara Haber, MD; Paula M. Hertel, MD; Saul J. Karpen, MD; Nanda Kerkar, MD; Kathleen M. Loomes, MD; Jean P. Molleston, MD; Karen F. Murray, MD; Rene Romero, MD; Kathleen B. Schwarz, MD; Ross Shepherd, MD; Frederick J. Suchy, MD; Yumirle P. Turmelle, MD; Peter F. Whitington, MD; Jeffrey Moore, MS; Averell H. Sherker, MD, FRCP(C); Patricia R. Robuck, PhD, MPH; Ronald J. Sokol, MD; for the Childhood Liver Disease Research and Education Network (ChiLDREN)

Estudio Multicentrico, randomizado, aleatorio, doble ciego controlado desde 2005 al 2011

Población 140 pacientes
Edad Media =2.3 meses
70 pac. s/corticoides
70 pac. c/corticoides

Objetivo:
1- BT <1.5 mg/dl a los 6 meses post KPE
2- Sobrevida del Hígado Nativo a los 24 meses de edad
Evaluar efectos adversos

Inicio	Corticoides	Dosis	Semanas
72 hs post qx 1-3d / 4-7d	Metilprednisolona ev. Prednisolona	4 mg/kg/día	2
	Prednisolona	2 mg/kg/día	2
	Prednisolona	Descenso	9

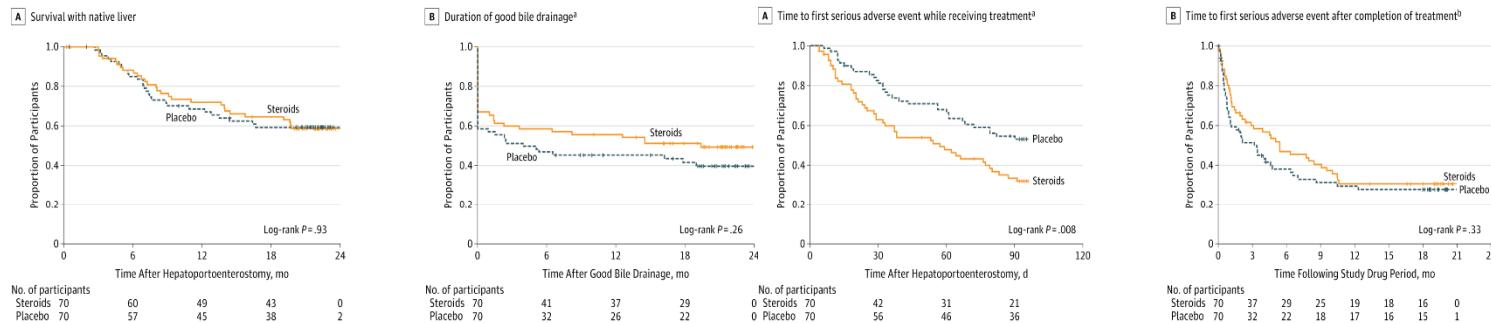


Atresia Biliar

JAMA May 7, 2014

Original Investigation

Use of Corticosteroids After Hepatoportoenterostomy for Bile Drainage in Infants With Biliary Atresia The START Randomized Clinical Trial



Conclusión:

- Los lactantes con AVB y hepatportoenterostomía tratados con altas dosis de esteroides posterior a la cirugía, no presentaron diferencia estadísticamente significativa de su drenaje biliar a los 6 meses.
- El uso de altas dosis de corticoides se asoció a la aparición temprana de eventos adversos.
- La evidencia demostró que altas dosis de corticoides post Kasay no es recomendable.



Atresia Biliar

Antibióticos

Post Kasai inmediato o como profilaxis prolongada para evitar colangitis

Entre el 40% y 80% de los pacientes post Kasai, presentan 1 episodio de colangitis bacteriana antes de los 2 años de edad.

El 25% de los pacientes experimentan múltiples episodios de colangitis.

La sobrevida del hígado nativo se ve alterada con la presencia de colangitis

Sobrevida HN	Sin colangitis	Con colangitis	
1 año	92%	80%	
3 años	76%	51%	
5 años	76%	23%	P<0.01

No hay estudios clínicos controlados y aleatorios publicados que, estadísticamente, confirmen que la utilización de ATB mejoren la evolución del hígado nativo

Prophylactic Antibiotics for Prevention of Cholangitis in Patients With Biliary Atresia Status Post-Kasai Portoenterostomy: A Systematic Review.

Clin Pediatr (Phila) 2016 Jan;55

Biliary Atresia: Indications and Timing of Liver Transplantation and Optimization of Pretransplant Care. Liver Transplantation, 1, 2017



Atresia Biliar

- *Transición*

Caso Clínico

AP- FN 20/11/1988

Edad 23 años, Peso 55 Kgs Talla 165 cms

AVBEXH c/ Kasai 65 días

Evolución muy buena, pocos registró colangitis

Tratamiento : AUDC

Control: /2012 Hepatoesplenomegalia

Lab :Hto 40 % Hb 13.9g/%

Gb 2300 Plaquetas 69.000

BT : 0.9 Falc 122mg/dl ALT 19mg/dl

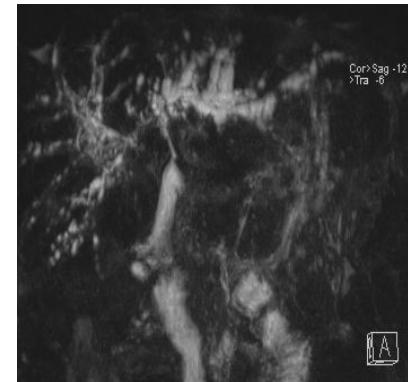
Alb.4.6 mg/dl, GGT 55 mg/dl TP 80 % ,

Amonio 97 ,AFP 3.2 , CA 19-9 < 5

VEDA: Várices esofágicas y gástricas

Grado II Gov 1 Ligaduras 4

Angio Tac shunt periesplenorenal espontaneo
porta filiforme



CRMN : Estenosis y dilatación de la vía
biliar múltiples cálculos



Atresia Biliar

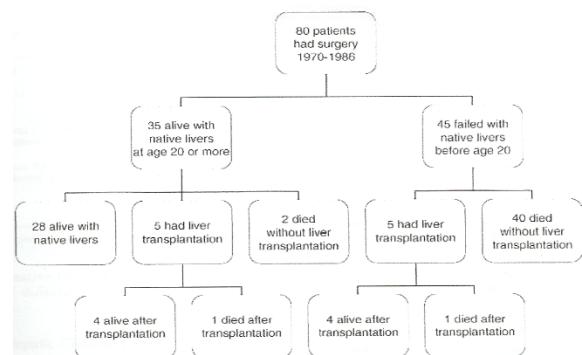
- *Transición*



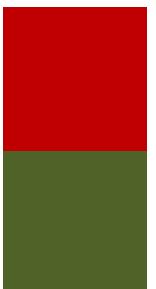
Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition
48:443–450 © 2009 by European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and
North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition

Long-term Outcome of Children With Biliary Atresia Who Were Not Transplanted After the Kasai Operation: >20-year Experience at a Children's Hospital

Masato Shinkai, Youkatsu Ohama, Hiroshi Take, Norihiko Kitagawa, Hironori Kudo,
Kyoko Mochizuki, and Tomoko Hatata



50% Cirrosis
37% Colangitis
17% Hemorragia digestiva
20% Adultos Fallecieron con o sin TxH



Atresia Biliar

INVITED REVIEW

CME

International Incidence and Outcomes of Biliary Atresia

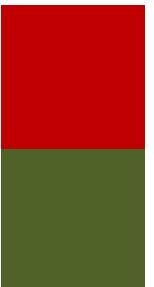
*Carolina Jimenez-Rivera, *Kheira S. Jolin-Dahel, *Kyle J. Fortinsky,
†Peter Gozdyra, and *Eric I. Benchimol

Medline, Embase, Cochrane 40 estudios, 3128 referencias

Sobrevida global 10 años: 66.7 % a 89 % (nativo y con TH)

Sobrevida hígado nativo: **10 años :** > 24% a 50 % según citas
 > 20 años: 27 %

JPGN 2013; 56; 344-354



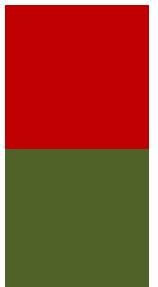
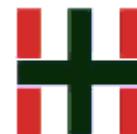
Atresia Biliar

- *Transición*

- Hasta el 61% de los pacientes que llegan a la edad adulta con hígado nativo, tienen graves complicaciones hepáticas (Hemorragia digestiva variceal por severa HTP, Colangitis y riesgo de carcinoma hepatocelular).
- La calidad de vida es menor que los jóvenes sanos e igual que los pacientes trasplantados hepáticos.
- La NO de adherencia al tratamiento es una importante preocupación en el post trasplante, debido a la pobre sobrevida del hígado nativo en los pacientes trasplantados entre los 12 y 17 años de edad, a diferencia de los trasplantados con menor edad.
- Es esencial la implementación de programas que fortalezcan la auto-responsabilidad de los pacientes y que los hepatólogos de adulto se familiaricen con ellos.

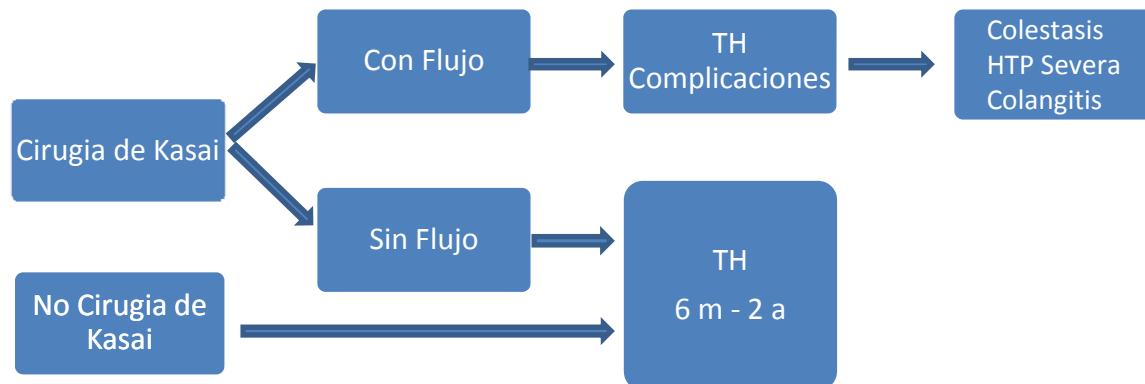
The long-term outcome of the Kasai operation in patients with biliary atresia: a systematic review. Neth J Med 2013;71:170.

Health status and quality of life in adult biliary atresia patients surviving with their native livers. Eur J Pediatr Surg 2015;25:60.



Atresia Biliar

- *Indicación de Trasplante Hepático*

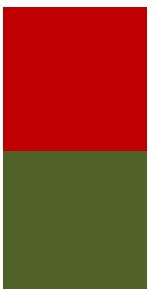
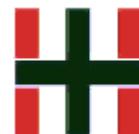


PELD (Pediatric end Stage Liver Disease)

Score de identificación de factores predictivos de riesgo de morbilidad y mortalidad en lista de espera. Estima el riesgo de mortalidad en los próximos 3 meses que tiene el paciente con enfermedad hepática

Score: Edad –Albúmina- Bilirrubina - RIN – (Peso -Altura -Sexo) Falla de crecimiento

American Journal of Transplantation Mazariego 2002



Atresia Biliar

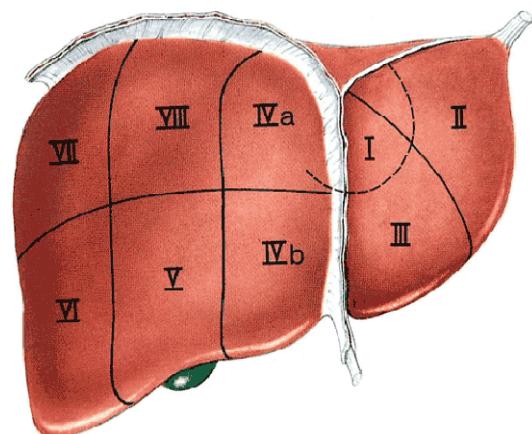
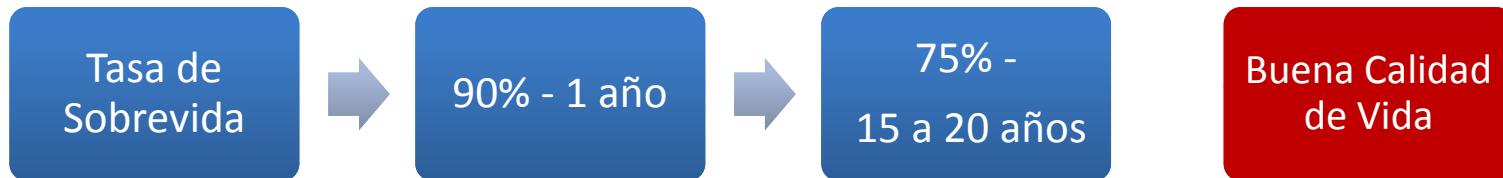
- Puntaje PELD > 17 (UNOS) mayor sobrevida post trasplante.
- El PELD en AB puede no reflejar el verdadero riesgo de mortalidad que tiene los pacientes debido a sus complicaciones. El score Z de peso es modificado por la organomegalia, ascitis e intensos tratamientos de re nutrición.
- Los centros de trasplante se ven obligados a solicitar mayor puntaje para vía de excepción.

Biliary Atresia: Indications and Timing of Liver Transplantation and Optimization of Pretransplant Care. Liver Transplantation, 1, 2017
Beyond the pediatric end-stage liver disease system: solutions for infants with biliary atresia requiring liver transplant. World J Gastroenterol 2014;20
The pediatric end-stage liver disease (PELD) model as a predictor of survival benefit and posttransplant survival in pediatric liver transplant recipients. Liver Transpl 2006

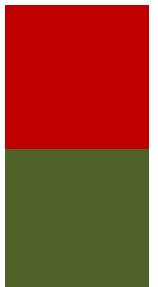


Atresia Biliar

- *Trasplante Hepático*



- HÍGADO CADAVÉRICO
- LOBULO IZQUIERDO
- DONANTE VIVO RELACIONADO
- SPLT
- MONOSEGMENTO



Atresia Biliar

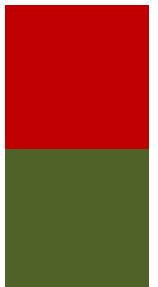
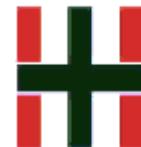
- *Conclusiones*

Cuando se detecta un lactante con sospecha de AB, los estudios deben ser completados en el término de una semana y la cirugía realizarse antes de los 30-40 días de vida para lograr mejores resultados.

Una base de datos de AB permitirá realizar estudios colaborativos para determinar el riesgo de desarrollar la enfermedad, comprender su fisiopatología, estudiar la relación entre la clínica, las intervenciones terapéuticas y sus resultados, y poder establecer una terapia óptima.

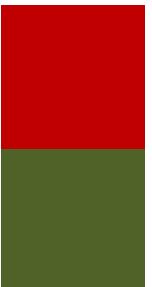
El manejo multidisciplinario centralizado, meticuloso y prolongado de los pacientes permitirá una mejor calidad de vida y mayor sobrevida del hígado nativo.

El Trasplante Hepático es el único tratamiento curativo de la Atresia Biliar.



Atresia Biliar

Muchas Gracias.



Atresia Biliar



www.bard-online.-com

