



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**SISTEMA DE POSGRADO  
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD  
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

**Tema:**

Comportamiento clínico-quirúrgico en pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde de enero 2014 a enero 2025

**Autor(a):**

Jaramillo Bajaña Andrea Carolina

**TRABAJO DE INVESTIGACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO  
DE: ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA**

**Tutor(a):**

Dra. Salcedo Velarde Isabel María

Guayaquil, Ecuador

31 de julio del 2025



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**SISTEMA DE POSGRADO  
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD  
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

**CERTIFICACIÓN**

Certificamos que el presente trabajo de titulación fue realizado en su totalidad por ANDREA CAROLINA JARAMILLO BAJAÑA como requerimiento para la obtención del título de Especialista en Pediatría.

**TUTOR (A):**

f. \_\_\_\_\_

**Dra. Isabel María Salcedo Velarde**

**DIRECTOR DEL PROGRAMA**

f. \_\_\_\_\_

**Dra. Linna Betzabeth Vines Balanzategui**

**Guayaquil, a los 31 días del mes de julio de 2025**



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**SISTEMA DE POSGRADO  
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD  
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

**DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD**

Yo, Andrea Carolina Jaramillo Bajaña

**DECLARO QUE:**

El Trabajo de Titulación, *Comportamiento clínico-quirúrgico en pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde de enero 2014 a enero 2025*, previo a la obtención del título de ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA, se ha desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías.

Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría. En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, a los 31 días del mes de julio del 2025.

EL (LA) AUTOR (A)

f. \_\_\_\_\_  
Andrea Carolina Jaramillo Bajaña



UNIVERSIDAD CATÓLICA  
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

**SISTEMA DE POSGRADO  
ESCUELA DE GRADUADOS EN CIENCIAS DE LA SALUD  
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA**

**AUTORIZACIÓN**

Yo, Andrea Carolina Jaramillo Bajaña

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la PUBLICACIÓN en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, *Comportamiento clínico-quirúrgico en pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde de enero 2014 a enero 2025*, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, a los 31 días del mes de julio del 2025.

EL (LA) AUTOR (A)

f. \_\_\_\_\_  
Andrea Carolina Jaramillo Bajaña

# Compilatio



## Comportamiento clínico-quirúrgico en pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde de Enero 2014 a Enero 2025



**Nombre del documento:** Comportamiento clínico-quirúrgico en pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde de Enero 2014 a Enero 2025.pdf  
**ID del documento:** 317ffc8fdd61a601e98721c2c58ffbd29a437e0  
**Tamaño del documento original:** 3,36 MB  
**Autor:** Comportamiento clínico-quirúrgico en pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde de Enero 2014 a Enero 2025 Jaramillo Bajaña Andrea Carolina

**Depositante:** Comportamiento clínico-quirúrgico en pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde de Enero 2014 a Enero 2025 Jaramillo Bajaña Andrea Carolina  
**Fecha de depósito:** 30/7/2025  
**Tipo de carga:** url\_submission  
**fecha de fin de análisis:** 30/7/2025

**Número de palabras:** 13.892  
**Número de caracteres:** 98.567

Ubicación de las similitudes en el documento:



### Fuentes principales detectadas

N°	Descripciones	Similitudes	Ubicaciones	Datos adicionales
1	<a href="https://link.springer.com/content/pdf/10.1007/s00431-023-04925-1.pdf">link.springer.com</a>   Age at surgery and native liver survival in biliary atresia: a sys... https://link.springer.com/content/pdf/10.1007/s00431-023-04925-1.pdf 22 fuentes similares	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (107 palabras)
2	<a href="http://dx.doi.org/10.56294/saludcyt2022246">dx.doi.org</a>   Manejo de neonatos con Colangiopatía Obstructiva Crónica Neonatal... http://dx.doi.org/10.56294/saludcyt2022246 6 fuentes similares	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (96 palabras)
3	<a href="https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11867042/">pmc.ncbi.nlm.nih.gov</a>   Lock https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11867042/ 4 fuentes similares	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (97 palabras)
4	<a href="https://ru.dgb.unam.mx/bitstream/20.500.14330/TE501000856441/3/0856441.pdf">ru.dgb.unam.mx</a> https://ru.dgb.unam.mx/bitstream/20.500.14330/TE501000856441/3/0856441.pdf 12 fuentes similares	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (85 palabras)
5	<a href="http://www.frontiersin.org">www.frontiersin.org</a>   Frontiers   The diagnostic performance of ultrasound elas... https://www.frontiersin.org/journals/public-health/articles/10.3389/fpubh.2022.973125/full 4 fuentes similares	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (90 palabras)

### Fuentes con similitudes fortuitas

N°	Descripciones	Similitudes	Ubicaciones	Datos adicionales
1	<a href="https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23723110/">pubmed.ncbi.nlm.nih.gov</a>   The long-term outcome of the Kasai operation in pat... https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23723110/	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (39 palabras)
2	<a href="http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/19892/1/T-UCSG-PRE-MED-1389.pdf">repositorio.ucsg.edu.ec</a>   Manifestaciones digestivas inespecíficas asociadas al di... http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/19892/1/T-UCSG-PRE-MED-1389.pdf	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (35 palabras)
3	<a href="http://dx.doi.org/10.26416/pedi.54.2.2019.2436">dx.doi.org</a>   Complications of cirrhosis in a biliary atresia patient http://dx.doi.org/10.26416/pedi.54.2.2019.2436	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (34 palabras)
4	<a href="https://www.mdpi.com/2227-9067/9/11/1676">www.mdpi.com</a>   Diagnostic Efficacy of Advanced Ultrasonography Imaging Tech... https://www.mdpi.com/2227-9067/9/11/1676	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (29 palabras)
5	<a href="http://132.248.9.195/ptd2018/febrero/0770973/Index.html">132.248.9.195</a>   Eficacia y seguridad (utilidad) de la biopsia hepática percutánea e... http://132.248.9.195/ptd2018/febrero/0770973/Index.html	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (19 palabras)

**Fuentes ignoradas** Estas fuentes han sido retiradas del cálculo del porcentaje de similitud por el propietario del documento.

N°	Descripciones	Similitudes	Ubicaciones	Datos adicionales
1	<a href="http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/22335/1/T-UCSG-POS-EGM-PE-122.pdf">repositorio.ucsg.edu.ec</a>   Aplicación de la escala de alerta temprana (PEWS) com... http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/22335/1/T-UCSG-POS-EGM-PE-122.pdf	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (143 palabras)
2	<a href="http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/19010/1/T-UCSG-POS-EGM-ECP-7.pdf">repositorio.ucsg.edu.ec</a>   Evaluación de conocimientos sobre cuidados paliativos... http://repositorio.ucsg.edu.ec/bitstream/3317/19010/1/T-UCSG-POS-EGM-ECP-7.pdf	< 1%		Palabras idénticas: < 1% (136 palabras)

## **Agradecimientos**

En primer lugar, quiero agradecer a Dios, por todas sus bendiciones, y por siempre guiar mi camino durante todo este proceso.

A mi esposo, por siempre escucharme y alentarme para seguir adelante aún en los días más grises, por sacar una sonrisa y nunca dejarme sola.

A mi mamá y mi abuelita por cuidarme en todo momento, por su apoyo incondicional hasta el día de hoy y por siempre creer en mí, ya que sin ellas nada de esto sería posible.

A mi tutora de tesis, quien me ha acompañado durante estos años, por sus enseñanzas y consejos y apoyo constante, por su tiempo y su dedicación.

Y finalmente, pero aún más importante, a mi Nachito, ya que él ha sido mi pilar fundamental desde que llegó a mi vida, el amor que siento por él ha sido mi mayor motivación para culminar esta etapa, su mirada y su sonrisa han sido mi refugio en todo momento, gracias por impulsarme a ser mejor cada día.

## Tabla de contenido

<b>Índice de tablas</b> .....	VIII
<b>Índice de figuras</b> .....	IX
<b>Glosario de abreviaturas</b> .....	X
<b>Resumen</b> .....	XI
<b>Abstract</b> .....	XII
<b>Introducción</b> .....	1
<b>Objetivo General</b> .....	3
Objetivos Específicos .....	3
<b>Marco Teórico</b> .....	4
Epidemiología de la atresia de vías biliares .....	4
<i>Definición y clasificación de la atresia de vías biliares</i> .....	4
<i>Epidemiología mundial y regional</i> .....	4
<i>Etiología y fisiopatología de la enfermedad</i> .....	5
Manifestaciones Clínicas y Diagnóstico .....	5
<i>Presentación clínica</i> .....	7
<i>Evaluación de laboratorio e imágenes</i> .....	8
Tratamiento y pronóstico .....	9
<i>Complicaciones Postoperatorias Tempranas</i> .....	11
<i>Mortalidad y Factores Asociados</i> .....	13
<b>Metodología del estudio</b> .....	17
Diseño del estudio .....	17
Contexto .....	17
Población y muestra .....	17
<i>Criterios de inclusión</i> .....	17
<i>Criterios de exclusión</i> .....	18
Consideraciones éticas .....	18
Procedimiento .....	18
<i>Recolección de datos</i> .....	18
Variables del estudio .....	18
Plan de análisis estadístico .....	22
<b>Resultados</b> .....	22
<b>Discusión</b> .....	31
<b>Conclusión</b> .....	38
<b>Recomendaciones</b> .....	38
<b>Referencias Bibliográficas</b> .....	40

## Índice de tablas

<b>Tabla 1.</b> Clasificación de la AVB según la obstrucción .....	6
<b>Tabla 2.</b> Escala diagnóstica y pronóstica según hallazgos histopatológicos en biopsia hepática para AVB.....	7
<b>Tabla 3.</b> Operacionalización de las variables de estudio .....	19
<b>Tabla 4.</b> Datos sociodemográficos y clínicos de la muestra .....	23
<b>Tabla 5.</b> Distribución de valores antropométricos con respecto a la edad de llegada en meses .....	25
<b>Tabla 6.</b> Hallazgos clínicos, de laboratorios e imágenes .....	27
<b>Tabla 7.</b> Hallazgos de biopsia .....	28
<b>Tabla 8.</b> Eficacia de la PEK .....	28
<b>Tabla 9.</b> Hallazgos de la colangiorresonancia .....	29
<b>Tabla 10.</b> Complicaciones postoperatorias tempranas .....	30
<b>Tabla 11.</b> Complicaciones posoperatorias tardías .....	30
<b>Tabla 12.</b> Mortalidad asociada a complicaciones posoperatorias tempranas y tardías .....	31
<b>Tabla 13.</b> Complicaciones posteriores al trasplante hepático .....	31

## Índice de figuras

<b>Figura 1.</b> Distribución demográfica de la procedencia de los casos .....	24
<b>Figura 2.</b> Frecuencia de edades al ingreso hospitalario según sexo .....	26
<b>Figura 3.</b> Frecuencia de edades al momento de la PEK según sexo .....	26

## **Glosario de abreviaturas**

Ácido iminodiacético (HIDA)

Alanina amino transferasa (GPT)

Aspartato aminotransferasa (GOT)

Atresia de vías biliares (AVB)

*Citomegalovirus* (CMV)

Colangiografía por resonancia magnética (MRCP)

Colestasis intrahepática familiar progresiva (PFIC)

Fosfatasa alcalina (FA)

Gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético (HIDA)

Mediana (Mdn)

Portoenterostomía de Kasai (PEK)

Rango Intercuartil (RIC)

Desviación estándar (DS)

Síndrome de atresia biliar con malformación esplénica (BASM)

Trimetoprim-sulfametoxazol (TMX)

## Resumen

**Antecedentes:** La atresia de vías biliares (AVB) es la causa más frecuente de cirrosis y trasplante hepático en neonatos y lactantes. Su pronóstico depende del diagnóstico e intervención temprana mediante portoenterostomía de Kasai (PEK) o trasplante hepático.

**Objetivo:** Describir las características clínicas, demográficas, quirúrgicas y mortalidad de los pacientes con AVB atendidos en el hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde entre enero 2014-enero 2025.

**Metodología:** Estudio observacional descriptivo retrospectivo de corte transversal. Se revisaron las historias clínicas de todos los lactantes con diagnóstico histológico de AVB. Se obtuvieron variables demográficas, hallazgos clínicos de laboratorio y de imágenes, como también datos de la PEK en relación al fracaso y necesidad de trasplante.

**Resultados:** Se identificaron 42 pacientes. El 67% fueron mujeres y la moda de edad al diagnóstico fue de 2 meses. Al ingreso 40% presentó fallo hepático y cirrosis. Veintisiete lactantes (64%) tuvieron antecedente de PEK, y fueron realizadas con mayor frecuencia a los 2 meses de edad. Entre las 27 PEK evaluadas, la tasa de eficacia fue del 58%. La mayoría de paciente requirió trasplante, pero solo 5 fueron trasplantados durante periodo de estudio. La mortalidad global atribuible a la AVB fue del 19%, en donde la colangitis e hipertensión portal fueron las complicaciones postoperatorias más comunes.

**Conclusiones:** La mayoría de los casos fueron diagnosticados e intervenidos después del tiempo recomendado por guías y estudios internacionales. Los hallazgos subrayan la urgencia de estrategias nacionales de tamizaje neonatal para la derivación temprana a PEK y mejorar la eficacia del procedimiento como también la preservación del hígado nativo.

**Palabras Clave:** Portoenterostomía hepática, Atresia de vías biliares, trasplante hepático, cirugía pediátrica

## **Abstract**

**Background:** Biliary tract atresia is the most frequent cause of cirrhosis and liver transplantation in neonates and infants. Prognosis depends on early diagnosis and intervention by Kasai portoenterostomy (KAP) or liver transplantation.

**Aim:** To describe the clinical, demographic, surgical and mortality characteristics of patients with AVB treated at the Roberto Gilbert Elizalde children's hospital, between January 2014-January 2025.

**Methods:** Retrospective cross sectional descriptive study. The medical records of all infants with histological diagnosis of AVB were reviewed. Demographic variables, clinical laboratory and imaging findings, as well as PEK data in relation to failure and need for transplantation were obtained.

**Results:** Forty-two patients were identified. Sixty-seven percent were women and the average age at diagnosis was 2 months. At admission, 40% presented with liver failure and cirrhosis. Twenty-seven infants (64%) had a history of PEK and was most frequently performed at 2 months of age. Among the 27 PEKs evaluated, the efficacy rate was 58%. Most patients required transplantation, but only 5 were transplanted during the study period. Overall mortality attributable to AVB was 19%, where cholangitis and portal hypertension were the most common postoperative complications.

**Conclusions:** Most cases were diagnosed and intervened after the time recommended by international guidelines and studies. The findings underline the urgency of national neonatal screening strategies for early referral to PEK and to improve the efficacy of the procedure as well as the preservation of the native liver.

**Keywords:** Hepatic portoenterostomy, biliary duct atresia, liver transplant pediatric surgery

## Introducción

La enfermedad conocida como atresia de vías biliares (AVB) es una condición progresiva y fibroobliterativa que afecta tanto a las venas biliares intrahepáticas como extrahepáticas. Provoca una obstrucción grave del flujo biliar, lo que puede llevar a ictericia en recién nacidos. Está presente en aproximadamente uno de cada 10.000-15.000 nacidos vivos, con una proporción de 4:1 de mujeres a hombres y una distribución racial predominantemente asiática<sup>1</sup>. Aproximadamente el 40% de los trasplantes en neonatos se deben a esta etiología como la causa más común. Esto es logrado debido a que la técnica correctora, la portoenterostomía de Kasai (PEK), solamente consigue el adecuado drenaje biliar en aproximadamente 60% de los casos. A pesar de lograr el correcto drenaje, solo un 20% podrá llegar a la edad adulta con su hígado nativo, en cambio el resto de los pacientes llegará a presentar complicaciones hepáticas y no lograr una calidad de vida óptima<sup>2</sup>. Si esta enfermedad no es tratada a tiempo, los lactantes afectados desarrollan fibrosis hepática rápidamente progresiva, lo que conduce a hipertensión portal y enfermedad hepática en etapa terminal, invariablemente fatal dentro de los primeros 2 años de vida<sup>3</sup>. No hay un único examen complementario que pueda establecer el diagnóstico, por lo que este se confirma con estudios bioquímicos, radiológicos, quirúrgicos e histopatológicos<sup>4</sup>. Estos estudios son indispensables para ofrecer oportunamente un adecuado manejo farmacológico, dietético y quirúrgico antes del trasplante hepático que constituye el tratamiento definitivo<sup>5</sup>.

Aunque se trata de una patología poco frecuente a nivel mundial, su carga clínica y social es considerable debido a las múltiples complicaciones que conlleva, el alto costo para los sistemas de salud, la morbilidad y mortalidad asociadas, y el impacto negativo sobre la calidad de vida del paciente y su familia<sup>6</sup>. El tratamiento de esta enfermedad representa un desafío clínico, ya que la PEK presenta altas tasas de fracaso a largo plazo<sup>7</sup>. Si bien algunos pacientes logran restablecer el flujo biliar tras la intervención, muchos desarrollan complicaciones recurrentes y mantienen una calidad de vida limitada<sup>8</sup>. En la actualidad, se reconoce la importancia de individualizar el abordaje terapéutico; sin embargo, la PEK continúa siendo la primera opción en la mayoría de los

casos debido a su potencial para preservar el hígado nativo, evitando así las implicaciones del trasplante hepático temprano y permitiendo en ciertos casos posponer esta intervención hasta una edad más adecuada <sup>5</sup>.

El problema de investigación busca caracterizar el comportamiento clínico y quirúrgico de los pacientes con AVB atendidos en un hospital pediátrico en Guayaquil, Ecuador durante el período de enero de 2014 a enero del 2025. Esta investigación busca describir los factores clínicos, demográficos y quirúrgicos que influyeron en la mortalidad de estos pacientes, con la prospectiva de identificar posibles mejoras en los protocolos de detección y manejo de esta enfermedad. La pregunta que condujo este estudio fue *¿Cuál es el comportamiento clínico, quirúrgico y mortalidad de los pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde entre enero de 2014 y enero de 2025?*

Este estudio proporcionará una base teórica actualizada a partir de la revisión de literatura actual, lo cual beneficiará a poder revisar el estado actual de la evidencia en relación con la enfermedad. Además, sentará las bases para futuras investigaciones en este campo por medio de un primer enfoque descriptivo que capture la realidad actual de los pacientes y de la provisión de servicios de salud, promoviendo la realización de otros estudios con muestras más representativas de casos y servicios a nivel nacional. Los resultados de este estudio podrían servir a tomadores de decisiones institucionales, médicos de primer nivel de atención, pediatras y otros especialistas a diligenciar de forma oportuna el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes.

## **Objetivo General**

Describir las características clínicas, demográficas, quirúrgicas y mortalidad de pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert durante el período de enero de 2014 a enero de 2025.

## **Objetivos Específicos**

- Caracterizar las manifestaciones clínicas, hallazgos diagnósticos y demografía de pacientes pediátricos con atresia de vías biliares.
- Determinar la edad promedio al momento del diagnóstico, al momento de la cirugía y al momento del trasplante en los pacientes.
- Identificar la tasa de eficacia y fracaso en pacientes intervenidos por portoenterostomía de Kasai.
- Caracterizar las complicaciones postoperatorias tempranas y tardías en pacientes intervenidos quirúrgicamente.
- Estimar la tasa de mortalidad en pacientes con atresia de vías biliares.

## Marco Teórico

### Epidemiología de la atresia de vías biliares

#### *Definición y clasificación de la atresia de vías biliares*

La atresia de vías biliares (AVB) es una enfermedad hepatobiliar neonatal caracterizada por la inflamación y obliteración fibroesclerosante de los conductos biliares, que conduce a colestasis progresiva, cirrosis biliar y falla hepática antes de los 2–3 años de vida si no se trata <sup>4</sup>. Se clasifica anatómicamente según el nivel de obstrucción: tipo I (atresia del colédoco), tipo II (atresia del hepático común) y tipo III (atresia porta hepatis, la más frecuente, >80% de los casos) <sup>9</sup>, lo cual se discute más adelante en esta sección.

#### *Epidemiología mundial y regional*

La AVB es una enfermedad rara a nivel global, con una incidencia estimada de 1 por cada 8.000–18.000 nacidos vivos. No obstante, existen marcadas variaciones geográficas y étnicas: las tasas más altas se han reportado en Asia Oriental (1:5.000 en Taiwán) y en poblaciones polinesias (1:3.500 en Polinesia Francesa), mientras que en Europa y Norteamérica se sitúa alrededor de 1:15.000–20.000 <sup>10</sup>. También se ha observado una predilección por el sexo femenino (aproximadamente 1.4:1) y por individuos de ascendencia asiática o africana sobre la caucásica <sup>11</sup>. En América Latina la epidemiología no está bien establecida por la ausencia de registros poblacionales; se asume una incidencia similar a la de otras regiones, aunque los datos son escasos <sup>11</sup>. A pesar de su baja frecuencia, la AVB es la causa más común de ictericia obstructiva neonatal y constituye la principal indicación de trasplante hepático pediátrico, representando el 40–50% de los trasplantes de hígado en niños a nivel mundial <sup>12</sup>. La supervivencia sin tratamiento es nula: la enfermedad progresa inexorablemente a cirrosis terminal y muerte antes de los 2 años en ausencia de intervención quirúrgica <sup>4</sup>. Con las mejoras en el manejo, la supervivencia a 5 años con hígado nativo alcanza 30–60% en quienes se realiza Kasai precozmente, aunque muchos pacientes eventualmente requerirán trasplante hepático antes de la adolescencia <sup>13</sup>.

### *Etiología y fisiopatología de la enfermedad*

La etiología de la AVB no se comprende completamente; se considera multifactorial, involucrando factores congénitos, infecciosos e inmunológicos que confluyen para dañar el árbol biliar neonatal. En las formas fetales/sindrómicas, la concomitancia de malformaciones (por ejemplo, cardíacas, esplénicas) sugiere un error del desarrollo embrionario durante la organogénesis biliar <sup>9</sup>.

Se postula que agentes infecciosos colangiopáticos adquiridos en el periodo neonatal lesionan el epitelio biliar y desencadenan una respuesta inmune aberrante que conduce a colangiopatía obliterativa progresiva incluso después de eliminarse el agente inicial <sup>9</sup>. Diversos virus se han implicado como posibles desencadenantes, incluidos los *rotavirus* y *citomegalovirus* (CMV), pero ningún patógeno específico ha sido confirmado como causa necesaria <sup>14</sup>. En muestras humanas, hasta 30–40% de lactantes con AVB muestran evidencia de infección viral actual o reciente (RNA de *reovirus* en 33% y CMV en 10% de casos), aunque no está claro si estos virus actúan como agentes causales o “pasajeros” oportunistas <sup>14</sup>.

Evidencias de autoinmunidad colangiocelular (anticuerpos y linfocitos T autoreactivos contra epitelio biliar) se han descrito en modelos experimentales y en algunos pacientes, apoyando un mecanismo inmunológico secundario en la AVB aislada <sup>15</sup>. Teorías recientes proponen que la infección perinatal inicial daña el conducto biliar y expone autoantígenos, provocando una respuesta inmune desregulada que perpetúa la destrucción biliar aun tras desaparecer el virus, mediante infiltrados linfocitarios y mediadores inflamatorios que llevan a fibrosis progresiva <sup>16</sup>.

### Manifestaciones Clínicas y Diagnóstico

Clínicamente, se reconocen varios tipos de presentación de AVB <sup>4</sup>:

- Síndrómica o fetal (10–20% de casos) asociada a malformaciones congénitas (p. ej. síndrome de atresia biliar con malformación esplénica (BASM, según sus siglas en inglés) con polisplenia, situs inversus, malformaciones cardiovasculares) que sugieren un trastorno del desarrollo embrionario temprano.

- Quística (10% de casos) en la cual existe un quiste biliar extrahepático que puede simular un coledococoele y suele tener mejor pronóstico posquirúrgico.
- Aislada o perinatal, que constituye la mayoría de los casos, sin otras anomalías asociadas. En esta forma, el árbol biliar se desarrolla aparentemente normal *in utero* y la obliteración ocurre en el período neonatal tardío.

Existe una clasificación de la AVB más relevante con la localización anatómica de la lesión:

**Tabla 1.** Clasificación de la AVB según la obstrucción

<b>Tipo</b>	<b>Descripción anatómica</b>	<b>Localización de la obstrucción</b>	<b>Frecuencia aproximada</b>
<b>I</b>	Atresia del conducto colédoco	El conducto colédoco está obliterado, pero la vía biliar proximal y los conductos intrahepáticos están permeables.	5%
<b>II</b>	Atresia del conducto hepático común	Se subdivide en: <b>Ila:</b> Vía biliar intrahepática y cístico permeables <b>Ilb:</b> Ausencia de vesícula, colédoco y hepático común	Ila: rara Ilb: 2-3%
<b>III</b>	Atresia a nivel de la confluencia de los conductos hepáticos derecho e izquierdo	Obliteración completa desde la confluencia hacia distal, incluyendo conducto hepático común, colédoco y vesícula.	85-90% (la más común)

Fuente: Elaboración propia, adaptado de *Hartley JL, Davenport M, Kelly DA. Biliary atresia. Lancet. 2009*<sup>9</sup>

Adicional a esta clasificación existe un escala diagnóstica y pronóstica para esta patología que analiza ciertos parámetros histopatológicos a partir de los hallazgos encontrados en la biopsia hepática, otorgándole una puntuación según la severidad de los mismos, y los clasifica según su puntuación como bajo riesgo de AVB 0-7 puntos y alto riesgo de AVB  $\geq 8$  puntos <sup>17</sup>.

**Tabla 2.** Escala diagnóstica y pronóstica según hallazgos histopatológicos en biopsia hepática para AVB.

<i>Parámetro</i>	<i>Característica histológica</i>	<i>Puntaje</i>
Fibrosis hepática	Leve	1
	Fibrosis portal que afecta <50% de los tractos portales	2
	Fibrosis portal que afecta >50% de los tractos portales	3
	Formación pseudolobular y cirrosis hepática	4
Proliferación ductal	Ninguna (<5/portal)	0
	Leve (5-9/portal)	1
	Moderada (≥10/portal)	2
	Marcada (≥10/portal con marcada proliferación elongada, atenuada, angulada de conductillos biliares)	3
Tapones biliares en los conductillos biliares	Ausente	0
	Presente	1
	Formación de lago biliar	2
Colestasis	Leve	1
	Moderada	2
	Severa	3
Degeneración de hepatocitos	Inflamación	1
	Balonización de hepatocitos	2
	Formación multinuclear de hepatocitos	3
	Necrosis	4
Infiltración inflamatoria	Leve (<20% area portal)	1
	Moderada (<50% area portal)	2
	Severa (>50% area portal)	3
Hematopoyesis extramedular	Presente	0
	Ninguna	1
Malformación de placa ductal	Ninguna	0
	Presente	1

Fuente: elaboración propia, adaptado de Chen G, Xue P, Zheng S, Chen L, Ma Y. A pathological scoring system in the diagnosis and judgment of prognosis of biliary atresia, 2015

17

### *Presentación clínica*

La presentación clínica típica se da en un lactante a término de 2–8 semanas de vida con ictericia colestásica, acolia, coluria y hepatomegalia firme. Debido a que existen múltiples causas de colestasis neonatal, la AVB debe considerarse ante cualquier ictericia >2 semanas y evaluarse pronto con bilirrubina directa y observación del color de heces. El signo cardinal de la enfermedad es la ictericia colestásica persistente, definida por hiperbilirrubinemia directa >1 mg/dL (o >20% del total si bilirrubina total es <5 mg/dL), que se mantiene más allá de los 14 días de vida<sup>4</sup>.

Los síntomas típicos incluyen acolia y coluria, resultado de la obstrucción del flujo biliar y la alteración en la excreción de bilirrubina. También es frecuente la hepatomegalia, que puede ser firme o de consistencia irregular a la palpación, con ocasional esplenomegalia si ya hay signos de hipertensión portal. Entre los signos atípicos, especialmente en formas sindrómicas, pueden hallarse malformaciones congénitas (cardiovasculares, esplénicas, *situs inversus*) o presentar confusión diagnóstica con hepatitis neonatal, infecciones por *Toxoplasma*, *Rubeóla*, *Citomegalovirus*(CMV) y *Herpes* (TORCH) o errores innatos del metabolismo<sup>6</sup>. La forma quística puede simular un quiste de colédoco en ecografía, lo cual requiere diferenciación cuidadosa mediante colangiografía o biopsia<sup>18</sup>.

### *Evaluación de laboratorio e imágenes*

En cuanto a los hallazgos de laboratorio, se observa una elevación marcada de la bilirrubina conjugada (usualmente >2 mg/dL), con valores que pueden continuar aumentando progresivamente<sup>4</sup>. Las enzimas hepáticas como Alanino aminotransferasa (GPT) y Aspartato aminotransferasa (GOT) están moderadamente elevadas, mientras que la fosfatasa alcalina (FA) también puede aumentar, aunque es menos específica<sup>9</sup>. Un hallazgo distintivo en AVB es la elevación marcada de la gamma-glutamil transferasa (GGT), usualmente >300 U/L, lo que la diferencia de otras colestasis neonatales, como la Colestasis intrahepática familiar progresiva (PFIC) tipo 1 o 2, donde la GGT es normal o baja<sup>19</sup>.

La imagenología es fundamental en el algoritmo diagnóstico. La ecografía hepática es el primer estudio por imagen a realizarse y puede mostrar hallazgos

sugestivos como la ausencia o contractilidad de la vesícula biliar, el signo del triángulo fibroso ecogénico, y signos de atrofia hepática focal o hepatoesplenomegalia<sup>20</sup>. Sin embargo, la ecografía tiene muy buena sensibilidad y especificidad aislada para detectar signos relacionados según el metaanálisis de Zhou et al., como anomalías en la vesícula (S:85%;E:92%) y signos de la cuerda triangular (S:74%;E:97%)<sup>21</sup>. La gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético (HIDA) evalúa el flujo de bilis: una ausencia de excreción al intestino después de la administración de radiofármaco es altamente sugestiva de AVB. Su sensibilidad es alta, pero también se pierde especificidad en colestasis severa no atrésica<sup>22</sup>. La colangiografía intraoperatoria continúa siendo el gold standard diagnóstico, ya que permite observar directamente la interrupción de los conductos biliares y confirmar la anatomía para proceder con la PEK en el mismo acto quirúrgico si se confirma el diagnóstico<sup>23</sup>.

El algoritmo diagnóstico recomendado comienza con la identificación de ictericia persistente y bilirrubina directa elevada, seguido de ecografía hepática, estudios virales y pruebas metabólicas para descartar otras causas. Si persiste alta sospecha, se realiza gammagrafía hepatobiliar y, de ser necesario, biopsia hepática que puede mostrar colestasis canalicular, proliferación ductal y fibrosis portal temprana<sup>22</sup>. La colangiografía intraoperatoria se reserva como prueba confirmatoria cuando los hallazgos previos son sugestivos, pero no concluyentes. Un diagnóstico precoz es esencial para el éxito terapéutico; idealmente, la PEK debe realizarse antes de los 60 días de vida, momento en el que las probabilidades de restablecer el flujo biliar y preservar el hígado nativo son mayores<sup>8</sup>.

## Tratamiento y pronóstico

El tratamiento de primera línea es la portoenterostomía de Kasai (PEK), que busca restablecer el drenaje biliar hacia el intestino<sup>8</sup>. Este procedimiento consiste en reseca el tejido fibroso obstructor en el hilio hepático y conectar un asa de yeyuno en Y de Roux al hígado, creando un conducto para la bilis hacia el tracto intestinal. La cirugía debe realizarse idealmente durante las primeras semanas de vida; la edad al momento de la operación es el factor pronóstico más importante para el éxito<sup>1</sup>. Se recomienda efectuar la PEK antes de los 60-

90 días de vida, ya que después de los 3 meses los resultados empeoran significativamente, al punto de considerar el trasplante hepático primario en presentaciones tardías, logrando un drenaje biliar efectivo en 70–80% de los pacientes, mientras que retrasarla >90 días reduce el éxito a <25%<sup>8</sup>. Estudios muestran que realizar el Kasai antes de las 8 semanas logra mejores tasas de supervivencia con hígado nativo: por ejemplo, un estudio reportó ~40% de supervivencia a 5 años con hígado propio cuando la cirugía se efectuó antes de 45 días de nacido, comparado con ~31% si se realizó después de esa edad<sup>13</sup>. Asimismo, aproximadamente 60% de los lactantes logran un adecuado flujo biliar tras la PEK si se opera oportunamente. No obstante, incluso con una cirugía exitosa, la AVB sigue siendo una enfermedad progresiva; se calcula que cerca del 80-85% de los niños eventualmente requerirán un trasplante hepático en algún momento de la infancia o adolescencias<sup>4</sup>. De hecho, solo alrededor del 20% de los pacientes alcanzan la edad adulta con su hígado nativo, y muchos de ellos presentan complicaciones crónicas como cirrosis e hipertensión portal<sup>11</sup>.

Varios factores pronósticos se han asociado al éxito de la portoenterostomía. El más crítico, como se ha señalado, es la edad temprana al momento de la cirugía<sup>3</sup>. Una intervención antes de las 8 semanas ofrece las mejores posibilidades de drenaje biliar y sobrevida prolongada<sup>9</sup>. Por el contrario, una edad avanzada al Kasai se asocia con menor probabilidad de aclarar la ictericia y progresión más rápida a cirrosis<sup>11</sup>. Otros factores clínicos importantes incluyen el estado del hígado al momento de la cirugía y la presencia de comorbilidades. Por ejemplo, los lactantes con signos de enfermedad hepática avanzada (como cirrosis establecida o encefalopatía) tienen peor pronóstico<sup>15</sup>. Igualmente, ciertas formas de AVB asociadas a síndromes o infecciones congénitas tienen menor tasa de éxito: los casos sindrómicos con malformaciones asociadas y aquellos con infección neonatal por CMV suelen debutar más tarde y responden peor al Kasai<sup>15</sup>. En tales situaciones de mal pronóstico, algunos autores sugieren indicar el trasplante hepático temprano como tratamiento definitivo en lugar de la PEK<sup>13</sup>.

Desde el punto de vista quirúrgico, la anatomía de la atresia influye en el desenlace. La clasificación japonesa define tres tipos: I (atresia limitada al colédoco), II (atresia del conducto hepático común, a veces con quiste en el hilio)

y III (atresia de los conductos hepáticos a nivel porta). El tipo III es el más común, ~90% de los casos, sin embargo, es también el de peor pronóstico, al no haber ningún conducto biliar visible en el hilio hepático. Por el contrario, los tipos I o II, cuando existen estructuras proximales permeables, podrían tener una respuesta ligeramente mejor, aunque representan una minoría de pacientes. La técnica quirúrgica en sí misma es determinante: una disección meticulosa que elimine todo el tejido fibroso porta y una anastomosis amplia y sin tensión son condiciones necesarias para lograr flujo biliar adecuado<sup>1</sup>.

Se ha observado que la persistencia de bilirrubina total >2 mg/dL a los 3 meses post-Kasai es más frecuente cuando la intervención se realiza tardíamente o en entornos con menor experticia<sup>24</sup>. Por el contrario, la respuesta clínica positiva temprana tras la cirugía es un excelente indicador pronóstico: la desaparición de la ictericia por la modificación de niveles de bilirrubina y el cambio de coloración de las heces de acólicas a amarillentas en las primeras semanas postoperatorias son signos de que el flujo biliar se ha restablecido<sup>4</sup>. En estos casos, suelen mejorar gradualmente las pruebas de función hepática y el paciente puede estabilizar su función<sup>15</sup>. La obtención de niveles normales de bilirrubina directa dentro de los 3 meses posteriores al Kasai se correlaciona con una supervivencia a largo plazo significativamente mayor con el hígado nativo<sup>24</sup>.

#### *Complicaciones Postoperatorias Tempranas*

En el periodo inmediato y mediato posterior a la PEK, pueden presentarse múltiples complicaciones, siendo las infecciones ascendentes de la vía biliar con colangitis las más frecuentes y destacadas<sup>15</sup>. La colangitis bacteriana post-Kasai ocurre hasta en 40-50% de los pacientes durante los primeros 1–2 años de vida, con episodios recurrentes en muchos casos. Se manifiesta típicamente con fiebre, ictericia recurrente o agravada, y pruebas hepáticas alteradas, y puede conducir a deterioro acelerado de la función hepática. Debido a su frecuencia, se implementan medidas preventivas: el uso prolongado de antibióticos profilácticos tras la cirugía ha demostrado reducir la incidencia de colangitis temprana<sup>4</sup>. Es común administrar trimetoprim-sulfametoxazol (TMX) u otra profilaxis antibiótica durante los primeros meses post-Kasai. Si aun así ocurren episodios recurrentes de colangitis, está indicada una profilaxis antibiótica a largo plazo durante la infancia<sup>7</sup>. La aparición de quistes biliares intrahepáticos o

lagunas biliares es otra complicación descrita en el seguimiento de pacientes operados; estos quistes se asocian a colangitis de repetición y pueden indicar obstrucción parcial del drenaje. En un estudio chileno, 31% de los niños desarrollaron lagunas biliares múltiples post-Kasai, todos ellos con episodios de colangitis, y en 3 pacientes la colangitis recurrente fue la causa que precipitó el trasplante hepático antes del segundo año de vida<sup>25</sup>.

Además de las infecciones, otras complicaciones tempranas incluyen aquellas derivadas de la disfunción hepática persistente o de la hipertensión portal incipiente. A pesar de una cirugía técnicamente exitosa, algunos lactantes muestran falla hepática progresiva en meses posteriores, evidenciada por alteraciones en la síntesis de albúmina, globulina y vitamina K, provocado por colestasis mantenida e ictericia que no cede<sup>24</sup>. Estos pacientes pueden desarrollar ascitis por hipoalbuminemia e hipertensión portal, así como esplenomegalia y trombocitopenia. También pueden presentarse hemorragias digestivas por varices esofágicas o gastropatía congestiva, incluso en la primera infancia, si la hipertensión portal es significativa<sup>4</sup>. En general, la presencia de ascitis y sangrado gastrointestinal en un niño post-Kasai indica que la enfermedad hepática ha progresado a cirrosis y que la derivación no logró frenar suficientemente el proceso<sup>26</sup>.

El manejo inicial de estas complicaciones sigue los lineamientos estándar para enfermedad hepática avanzada: restricción de sodio y diuréticos para la ascitis, con paracentesis de alivio si es necesario; betabloqueadores no selectivos y endoscopia digestiva para profilaxis/tratamiento de varices; vitamina K y plasma fresco congelado si hay coagulopatía severa<sup>27</sup>. La insuficiencia hepática progresiva puede manifestarse también con retraso del peso y talla, colestasis crónica con prurito intenso, y episodios de encefalopatía hepática en fases avanzadas<sup>26</sup>. En casos de encefalopatía incipiente, se deben buscar y tratar factores precipitantes como infecciones, sangrados y administrar medidas como reducción de proteína en la dieta, lactulosa y antibióticos no absorbibles<sup>27</sup>.

Dentro del período postoperatorio temprano también pueden surgir complicaciones, entre ellas se incluyen dehiscencia o infección de la herida quirúrgica, fugas biliares anastomóticas u obstrucción aguda de la anastomosis hepatoentérica<sup>8</sup>. Una fístula biliar o colección subhepática tras la cirugía requiere drenaje y antibioterapia, y puede necesitar una nueva intervención quirúrgica en

casos severos. La obstrucción precoz de la anastomosis es poco frecuente, pero si ocurre podría considerarse una reintervención temprana. Sin embargo, la mayoría de las reintervenciones en la era post-Kasai se relacionan más con manejo de complicaciones de la cirrosis que por la calidad de la cirugía. Por ejemplo, ante hipertensión portal refractaria, algunos centros han explorado derivaciones portosistémicas quirúrgicas o shunts temporales (como shunt portocava o TIPS) para aliviar la presión portal como estrategia de espera al trasplante. Estas intervenciones paliativas pueden reducir ascitis o prevenir sangrados variceales, aunque no mejoran la función hepática y solo se utilizan en situaciones muy particulares<sup>8</sup>.

En general, si el paciente no muestra mejoría de la bilirrubina en los primeros 3 a 6 meses post-PEK el pronóstico de su hígado nativo es pobre. En esos casos, se debe planificar tempranamente el trasplante hepático, antes de que ocurran complicaciones irreversibles<sup>13</sup>. Un manejo multidisciplinario postoperatorio es crucial: además de las medidas mencionadas, todos los niños con AVB requieren soporte nutricional intensivo (fórmulas hipercalóricas, triglicéridos de cadena media y suplementos de vitaminas liposolubles A, D, E, K) para optimizar su crecimiento y reserva hepática<sup>27</sup>. También se suele emplear ácido ursodesoxicólico como agente colerético (15-30 mg/kg/día) para mejorar el flujo biliar en quienes aún tienen colestasis, aunque su beneficio no está totalmente comprobado<sup>26</sup>. Algunos protocolos incluyen corticosteroides en el postoperatorio inmediato con el objetivo de atenuar la inflamación y edema en el hilio, pero estudios controlados no han demostrado una mejoría consistente con su uso, por lo que su aplicación rutinaria sigue en debate<sup>26</sup>.

#### *Mortalidad y Factores Asociados*

La atresia biliar conlleva una alta mortalidad si no se logra un tratamiento efectivo a tiempo<sup>4</sup>. Antes de la era del trasplante hepático, la AVB era virtualmente fatal: sin cirugía de Kasai, entre el 50-80% de los niños morían por cirrosis biliar en el primer año de vida, y >90% fallecían antes de los 3 años. Aun con la portoenterostomía, aquellos en quienes el procedimiento falla y hay ausencia o enlentecimiento del drenado biliar, sufren un rápido deterioro hepático y suelen fallecer en la primera infancia si no reciben un trasplante oportuno<sup>8</sup>. En la actualidad, el pronóstico vital de estos pacientes está directamente ligado a la

disponibilidad y oportunidad del trasplante hepático. La AVB es la principal indicación de trasplante de hígado en pediatría a nivel mundial, representando aproximadamente 40% de todos los trasplantes hepáticos en niños. Gracias a los avances en esta terapia, la supervivencia global de los pacientes con atresia ha mejorado dramáticamente en las últimas décadas. En centros especializados, la supervivencia post-trasplante alcanza alrededor de 90-95% al año y 80-85% a 5 años de realizado el trasplante. De este modo, la gran mayoría de niños con AVB pueden llegar con vida y en mejores condiciones a la edad adulta si reciben un trasplante en el momento indicado<sup>27</sup>.

No obstante, existe una mortalidad pre-trasplante significativa, especialmente en entornos con acceso limitado a donantes o a programas de trasplante pediátrico. Incluso en países desarrollados, algunos lactantes mueren en espera de un injerto, por ejemplo en Estados Unidos se estima que 1 de cada 10 niños menores de 2 años listados para trasplante fallece antes de recibir el órgano<sup>10</sup>. En Latinoamérica, históricamente la situación ha sido más desafiante debido a la menor disponibilidad de trasplante infantil<sup>11</sup>. Por ejemplo, en Ecuador hasta fechas recientes no existía un programa nacional de trasplante hepático pediátrico, lo que obligaba a referir al extranjero a los niños con falla hepática terminal<sup>28</sup>. Este proceso de derivación internacional podía tardar en promedio 5 meses, y lamentablemente no todos los pacientes llegaban a completar el proceso por agravamiento de su condición o trabas administrativas. Se calculaba que el único hospital pediátrico público de Ecuador recibía unos 20 niños por año candidatos a trasplante (principalmente por atresia biliar), de los cuales varios corrían riesgo de morir antes de lograr el trasplante por la demora y complejidad del sistema. A partir de 2019, Ecuador acreditó su primer programa de trasplante hepático infantil, reduciendo potencialmente la mortalidad de estos pacientes al acortar los tiempos de espera<sup>28</sup>.

Entre los factores asociados a la mortalidad en la atresia biliar, destacan tanto aspectos clínicos del paciente como variables relacionadas al procedimiento quirúrgico inicial <sup>3</sup>. Clínicamente, la edad al diagnóstico y tratamiento continúa siendo fundamental; los lactantes que llegan muy tarde a la cirugía tienen mayor riesgo de morir antes de un trasplante, dado que habrán desarrollado cirrosis más severa<sup>26</sup>. También las comorbilidades o condiciones asociadas influyen en el desenlace. Los pacientes con atresia que forman parte

de síndromes polimalformativos como BASM suelen tener un curso más complejo y menor respuesta al Kasai, con mayor necesidad de trasplante precoz, lo que se traduce en mayor mortalidad si este no se realiza oportunamente. La presencia de infección por CMV en el período neonatal, como ya se mencionó previamente, se asocia a daño hepático más agresivo y falla del Kasai, contribuyendo a peor pronóstico vital<sup>15</sup>.

Adicionalmente, el estado nutricional y funcional del niño en los meses posteriores al Kasai es un factor crítico. Un neonato con desnutrición severa, colestasis crónica no resuelta y complicaciones como colangitis recurrente o ascitis tendrá un riesgo más alto de descompensación y muerte antes de alcanzar el trasplante <sup>7</sup>. De hecho, la falta de respuesta al Kasai, definida típicamente por bilirrubina >2 mg/dL a los 3 meses post-cirugía, es un fuerte predictor de evolución desfavorable si no se actúa con un trasplante temprano<sup>24</sup>. Estudios han demostrado que la supervivencia a 2 y 5 años con hígado nativo es marcadamente inferior en los niños que no aclararon su ictericia tras la portoenterostomía, en comparación con aquellos que lograron normobilirrubinemia en los primeros meses <sup>25</sup>.

La ocurrencia de complicaciones postoperatorias también impacta la mortalidad. Cada episodio de colangitis ascendente, cada sangrado variceal o episodio de falla hepática aguda aumenta las probabilidades de un desenlace adverso si no se dispone rápidamente de un trasplante <sup>15</sup>. Por el contrario, los niños que navegan el postoperatorio sin complicaciones mayores y con buen drenaje biliar tienen mayores posibilidades de sobrevivir largo tiempo, incluso varios años, sin trasplante, aunque igualmente deben mantenerse bajo vigilancia estrecha<sup>24</sup>.

En cuanto a los factores quirúrgicos, uno de los principales es el tipo anatómico de atresia, ya mencionado: la variedad porta completa (tipo III) suele conllevar peor resultado, mientras que las formas con algún resto ductal (tipo I, II) podrían tener ligeramente mejor pronóstico de supervivencia con hígado nativos <sup>8</sup>. Sin embargo, dado que el tipo III predomina ampliamente, en la práctica casi todos los casos se manejan con la expectativa de que el trasplante será necesario tarde o temprano<sup>1</sup>. Otro factor quirúrgico relevante es la calidad técnica de la portoenterostomía y la experiencia del equipo. Series han sugerido que centros con mayor experiencia presentan menor mortalidad relacionada a

AVB, al lograr mayores tasas de drenaje exitoso y manejar mejor las complicaciones<sup>25</sup>. Una cirugía Kasai subóptima, o una anastomosis demasiado estrecha puede conducir a un fracaso precoz del drenaje biliar, con rápida descompensación<sup>7</sup>. En última instancia, la disponibilidad del trasplante hepático oportuno es el factor definitorio para la supervivencia a largo plazo en la atresia biliar <sup>13</sup>. Los pacientes que llegan a trasplante antes de desarrollar un fallo hepático irreversible o complicaciones fatales tienen excelentes probabilidades de sobrevivir y llevar una vida prácticamente normal luego del injerto. Por ello, los programas modernos enfatizan no solo optimizar el Kasai, sino también una transición a trasplante en el momento justo <sup>13</sup>.

En resumen, la mortalidad por AVB en la actualidad ocurre principalmente en aquellos niños en quienes la cirugía Kasai no logra frenar la enfermedad y que, por retraso en el diagnóstico o en la referencia, no reciben a tiempo un trasplante hepático<sup>26</sup>. Identificar los factores de riesgo de mal pronóstico como edad avanzada, síndrome asociado, falla del Kasai y complicaciones recurrentes, permiten estratificar a los pacientes y planificar el trasplante hepático antes de que sobrevenga la muerte<sup>11</sup>.

## **Metodología del estudio**

### Diseño del estudio

El presente estudio tiene un enfoque cuantitativo, con diseño observacional descriptivo de corte transversal retrospectivo, basado en la revisión secundaria de historias clínicas de casos pediátricos con diagnóstico de atresia de vías biliares para describir los factores clínicos, demográficos, quirúrgicos y mortalidad de los casos con la enfermedad de interés.

### Contexto

El estudio se llevó a cabo en el Hospital de Niños Roberto Gilbert Elizalde, una institución de referencia en atención pediátrica especializada de tercer nivel de complejidad, ubicada en la ciudad de Guayaquil, Ecuador. Como tal, se reciben pacientes de todas partes del Ecuador por ser parte de la red de prestadores de salud.

### Población y muestra

La población de estudio está compuesta por todos los pacientes diagnosticados con atresia de vías biliares mediante biopsia y análisis histopatológico que fueron atendidos en el Hospital Roberto Gilbert durante el período de enero de 2014 a enero de 2025.

### *Criterios de inclusión*

Se incluyeron en el estudio únicamente los casos pediátricos con diagnóstico confirmado de atresia de vías biliares mediante biopsia, codificados según la Clasificación Internacional de Enfermedades, 10<sup>a</sup> Revisión (CIE-10), bajo los códigos *K83.0*, *K83.1*, *Q44.0*, *Q44.1*, *Q44.2*, *Q44.3*, cuyas historias clínicas se encontraban completas permitiendo acceder a la totalidad de los datos clínicos y quirúrgicos requeridos para el análisis. Asimismo, se seleccionaron los pacientes que fueron sometidos a la PEK como parte de su manejo terapéutico.

### *Criterios de exclusión*

Por otro lado, se excluyeron del estudio aquellos pacientes que presentaban malformaciones congénitas adicionales asociadas a la atresia de vías biliares, es decir, aquellos considerados como casos sindrómicos.

### Consideraciones éticas

Este estudio se enmarca en los principios éticos para la investigación en salud y fue clasificado como de riesgo mínimo, al tratarse de una revisión retrospectiva de historias clínicas sin recolección de datos personales, de conducta ni muestras biológicas. De acuerdo con la Ley Orgánica de Protección de Datos Personales del Ecuador, los datos fueron tratados de manera confidencial y anónima; se construyó una base de datos codificada mediante identificadores alfanuméricos, sin vinculación directa con la identidad de los pacientes. Por tanto, no fue requerido el consentimiento ni asentimiento informado por los casos y sus representantes legales.

### Procedimiento

#### *Recolección de datos*

La técnica de recolección de datos utilizada en este proyecto de investigación se centra en la revisión secundaria de las historias clínicas de los pacientes hospitalizados, a través de la base de datos del sistema 'SERVINTE'. Estos datos fueron proporcionados por el área de estadística del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde con base a las historias codificadas bajo los CIE-10 de interés para el período de enero de 2014 a enero de 2025. Una vez obtenida la información, se extrajo el número de historia clínica para proceder a revisar las variables de interés del estudio en el sistema y se traspasó la información a una hoja de cálculo de Excel, usando códigos alfanuméricos para identificar y proteger la información del caso.

### Variables del estudio

Las variables del estudio y su operacionalización se resumen en la Tabla 2, descrita a continuación:

**Tabla 3.** Operacionalización de las variables de estudio

<b>Variable</b>	<b>Indicador</b>	<b>Unidades, Categorías o Valor Final</b>	<b>Tipo/Escala</b>
<b>Variable de interés</b>			
Mortalidad por AVB	Paciente fallecido al momento de realizar el estudio	Si No	Cualitativa, nominal
<b>Variables de caracterización</b>			
Sexo	Características biológicas que le confieren al paciente condición de femenino o masculino	Femenino Masculino	Cualitativa, nominal
Edad al momento del diagnóstico	Número de meses que tiene el paciente al momento del diagnóstico	1 a 2 meses 3 a 4 meses 5 a 6 meses Más de 6 meses	Cuantitativa discreta
Edad al momento de la cirugía de Kasai	Número de meses que tiene el paciente al momento de la cirugía de Kasai	1 a 2 meses 3 a 4 meses 5 a 6 meses Más de 6 meses	Cuantitativa, discreta
Edad al momento del trasplante hepático	Número de meses que tiene el paciente al momento trasplante post PEK	1 a 2 meses 3 a 4 meses 5 a 6 meses Más de 6 meses	Cuantitativa discreta
Manifestaciones clínicas	Signos y síntomas presentados e indicados en el momento de la consulta	Ictericia Acolia Coluria Hepatomegalia Esplenomegalia Encefalitis	Cualitativa, nominal
Hallazgos por laboratorio	Resultados o datos obtenidos a través de pruebas de laboratorio realizadas en muestras biológicas	Elevación de la bilirrubina directa Elevación de las transaminasas hepáticas Elevación de la fosfatasa alcalina Elevación de los niveles de GGT Trastornos en los tiempos de coagulación	Cualitativa, nominal

Hallazgos por estudio ecográfico	Anomalías detectadas mediante técnicas de diagnóstico por imágenes	Atresia de vías biliares Ausencia o hipoplasia de vesícula Presencia del signo de la cuerda triangular Hepatomegalia Esplenomegalia Ascitis	Cualitativa, nominal
Hallazgos por estudio de colangiografía magnética	Anomalías detectadas mediante colangiografía	Ausencia de vesícula biliar Vesícula biliar atrófica Ausencia de dilatación de las vías biliares Atresia de vías biliares Cirrosis Hígado con telangiectasias Hígado nodular	Cualitativa nominal
Hallazgos histopatológicos de biopsia hepática	Registro de resultados obtenidos a través de muestras de tejido vivo hepático	Fibrosis portal Proliferación de los conductos biliares Infiltración de células inflamatorias Colestasis Balonamiento y degeneración de los hepatocitos Hematopoyesis extramedular Malformación de la placa ductal	Cualitativa nominal
Score total de la escala de diagnóstico y pronóstico de la AVB	Puntaje total numérico de diagnóstico y pronóstico de la AVB	0-7 diagnóstico menos probable de AVB >8 Alta probabilidad de AVB	Cuantitativa discreta
Falla hepática al momento del diagnóstico	Registro de fallo hepático al momento del diagnóstico en la historia clínica, determinados por datos de laboratorio con alteración de las pruebas hepáticas	Si No	Cualitativa, nominal

Realización de PEK	Antecedente quirúrgico de PEK	Si No	Cualitativa, nominal
Complicaciones biliares postquirúrgicas tempranas	Presencia de complicaciones biliares en el postoperatorio inmediato (durante el primer mes postquirúrgico)	Dehiscencia de sutura Sepsis Colangitis Cese súbito del flujo biliar Abdomen agudo	Cualitativa, nominal
Complicaciones biliares postquirúrgicas tardías	Presencia de complicaciones biliares en estadios posteriores a la cirugía (después del primer mes postquirúrgico)	Hipertensión portal Síndrome hepatopulmonar	Cualitativa, nominal
Necesidad de trasplante hepático	Paciente con mala progresión de la enfermedad, con Kasai frustrado o no intervenido por Kasai que requiere trasplante hepático	Si No	Cualitativa, nominal
Paciente trasplantado	Indica si el paciente recibió o no trasplante hepático	Si No	Cualitativa, nominal
Mortalidad posterior a trasplante hepático	Fallecimiento del paciente tras el trasplante hepático, documentado en historia clínica	Si No	Cualitativa, nominal
Complicaciones posteriores a trasplante hepático	Presencia de al menos una complicación postoperatoria documentada	Ascitis Primoinfección por CMV Rechazo de injerto Fistula Biliar	Cualitativa, nominal
Colangiografía intraoperatoria	Registro de realización de colangiografía durante cirugía, según expediente quirúrgico	Si No	Cualitativa, nominal
Restitución del flujo biliar con PEK	Caso en que se realizó PEK y se evidenció drenaje biliar postoperatorio clínico o por imágenes	Si No	Cualitativa, nominal

Eficacia de la PEK	Se considera eficaz si hay cambio en la coloración de las heces (de acólicas a pigmentadas) y mejoría de pruebas hepáticas en el seguimiento	Cambio en la coloración de las heces Mejoría de las pruebas hepáticas Mejoría de niveles de bilirrubinas	Cualitativa, nominal
--------------------	--	--	----------------------

Fuente: Elaboración Propia

## Plan de análisis estadístico

Las variables cuantitativas del estudio serán descritas mediante medidas de tendencia central (moda, media o mediana (Mdn)), medidas de dispersión (desviación estándar (DS) o rango intercuartílico (RIC)), así como medidas de forma (asimetría y curtosis) cuando sea pertinente, según la distribución de los datos evaluada con la prueba de normalidad de Shapiro-Wilk, que se ajusta mejor a la cantidad de casos del estudio. Las variables cualitativas (nominales y ordinales) se presentarán mediante frecuencias absolutas y relativas (%). El análisis estadístico fue realizado con el software *R Studio*.

## Resultados

El estudio incluyó una muestra total de 42 pacientes con diagnóstico confirmado de AVB por biopsia hepática y análisis histopatológico; sin embargo, según los criterios de exclusión no fueron considerados en este estudio 7 pacientes que se atribuyeron a casos considerados como sindrómicos. Del total de la muestra, la mayoría fueron de sexo femenino (n = 28, 67%). La edad más frecuente al ingreso hospitalario fue de 2 meses (n= 11; 26%). La presencia de falla hepática e infección por CMV al momento del diagnóstico se presentó en 17 pacientes (40%). Finalmente, el 64% de los pacientes había sido sometido previamente a PEK, en donde la mayoría de las cirugías se realizaron a los 2 meses de vida (n=13; 48%), de los 6 pacientes que llegaron a la unidad de salud y fueron diagnosticados dentro del primer mes de vida, fueron intervenidos quirúrgicamente 4, sin embargo, uno de ellos no fue intervenido en consenso médico por una importante alteración de sus pruebas complementarias y alto riesgo de mortalidad y el paciente restante no contó con seguimientos posteriores; 33 casos (79%) presentaron necesidad de trasplante hepático, 18 casos se realizaron colangiografía perioperatoria y 8 casos fallecieron por AVB (Tabla 4). Del total de la muestra, 8 (19%) pacientes fallecieron, de los cuales 6

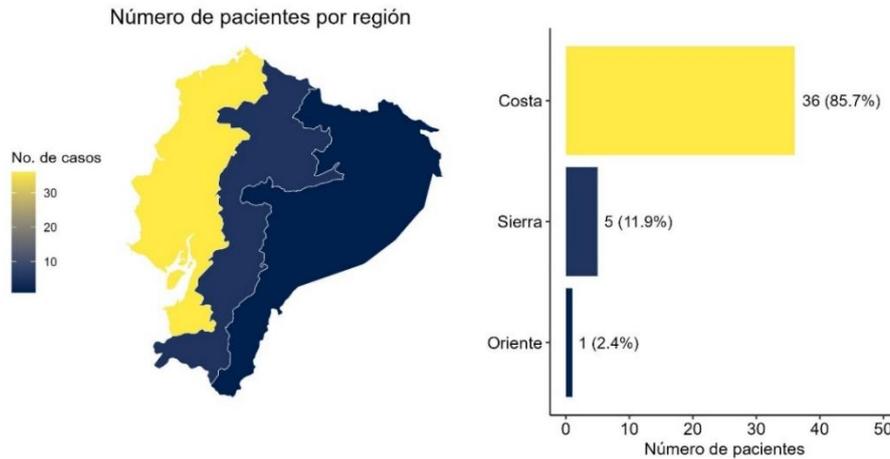
fueron intervenidos quirúrgicamente con la técnica de Kasai y 2 no fueron candidatos a dicha intervención. La tasa de mortalidad fue de 17.3 por cada 1000 personas por año.

**Tabla 4. Datos sociodemográficos y clínicos de la muestra**

<b>Característica</b>	<b>N = 42<sup>1</sup></b>
<b>Edad al momento de llegada</b>	
1 mes	6 (14)
2 meses	11 (26)
3 meses	10 (24)
4 meses	8 (19)
5 meses	5 (12)
7 meses	2 (4.8)
<b>Edad al momento de la cirugía de Kasai</b>	
1 mes	2 (7.4)
2 meses	13 (48)
3 meses	9 (33)
4 meses	2 (7.4)
5 meses	1 (3.7)
<b>Sexo biológico del paciente</b>	
Femenino	28 (67)
Masculino	14 (33)
<b>Peso al ingreso (percentiles)</b>	50(15–50)
<b>Talla al ingreso (percentiles)</b>	50(6-76.25)
<b>Diagnóstico confirmado de atresia biliar</b>	42 (100)
<b>Presencia de infección por citomegalovirus (CMV)</b>	17 (40)
<b>Falla hepática al momento del diagnóstico</b>	17 (40)
<b>Pacientes sometidos a procedimiento de Kasai (PEK)</b>	27 (64)
<b>Necesidad de trasplante hepático</b>	33 (79)
<b>Colangiografía perioperatoria</b>	18 (43)
<b>Mortalidad por AVB</b>	8 (19)
<b>Tasa de mortalidad</b>	17.3

<sup>1</sup>n (%); Mediana (IQR)

La figura 1. muestra la distribución geográfica de los pacientes con AVB según su región de procedencia en el Ecuador. Se evidencia una notable concentración de casos en la región Costa, de donde provino el 85,7% de los pacientes (n = 36) y donde está localizado el centro de estudio. En comparación, la región Sierra aportó únicamente el 11,9% (n = 5) de los casos, mientras que la región Amazónica (Oriente) registró apenas un caso (2.4%).



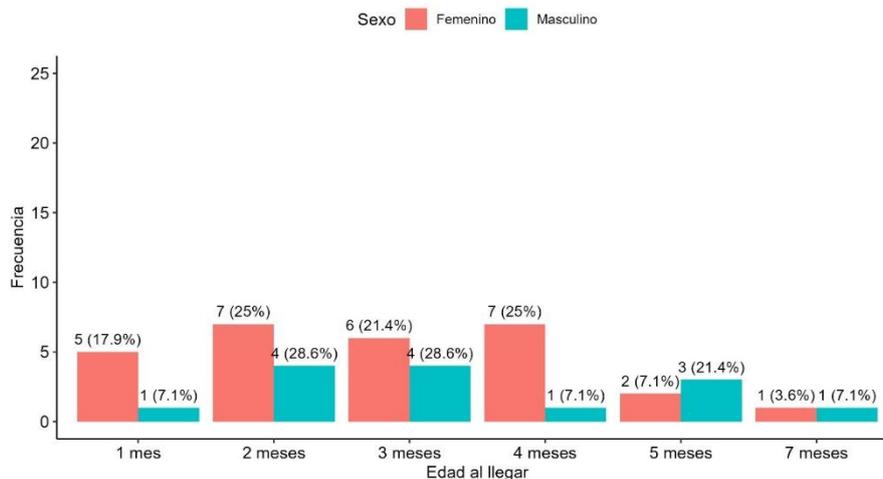
**Figura 1.** Distribución demográfica de la procedencia de los casos

Para poder esquematizar de mejor manera las variables antropométricas de los pacientes al momento del ingreso, se utilizaron las curvas de la Organización Mundial de la Salud y se calculó según los percentiles de acuerdo al peso, longitud y el índice longitud/peso de los mismos. La mediana de peso al ingreso se ubicó en el percentil 50 (RIC 15- 50) y la talla en el percentil 50 (RIC 6 –76.25). Al desagregar las variables antropométricas según la edad al ingreso, se observó una mediana de peso más baja en los pacientes de 4 meses (Percentil 9, RIC 3- 50) y se mantuvo en el percentil 50 en los pacientes de 2 (RIC 50-85) y 3 meses (RIC 14.75 – 76.25); en pacientes de 4 meses en el percentil 15 (RIC 3-15), 5 meses en el percentil 3 (RIC 3 – 3) y en el percentil 9 en el grupo de 7 meses (RIC 6 – 12). Con respecto al índice ponderal, los lactantes de 2 meses se mantuvieron en el percentil 50 (Mdn) con un RIC de 32.5 – 67.5. Se mantuvo en el percentil 15 en el grupo de 4 meses (RIC 3 – 58.75), 5 meses (RIC 3 – 50) y 7 meses (RIC 15-15), en lactantes de 3 meses se mantuvo en el percentil 32.5 (RIC6 – 50), mientras que el valor más bajo correspondió al grupo de 1 mes (Mdn percentil 3; RIC 3-12) (Tabla 5).

**Tabla 5. Distribución de valores antropométricos con respecto a la edad de llegada en meses**

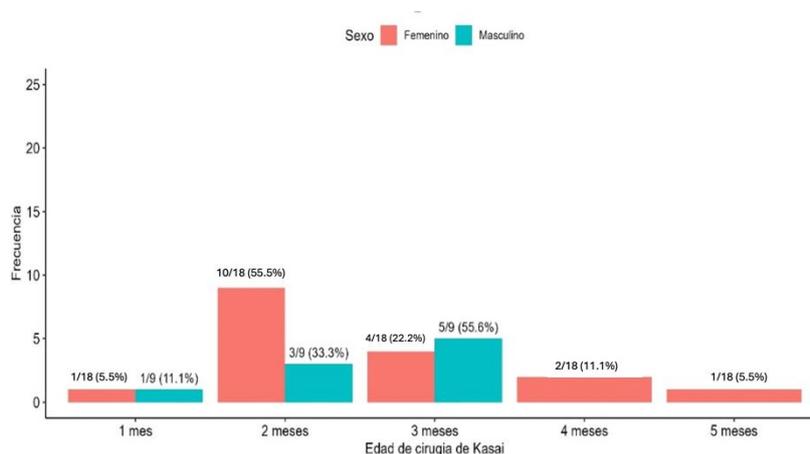
Característica	1 MES (N:6)	2 MESES (N:11)	3 MESES (N:10)	4 MESES (N:8)	5 MESES (N:5)	7 MESES (N:2)
Peso al ingreso (Percentiles)	32.5 (15-50)	50 (50-85)	50 (14.75 - 76.25)	9 (3 - 50)	15 (3 - 15)	15 (15 - 15)
Longitud al ingreso (Percentiles)	50 (50 -76.25)	85 (50 - 96)	50 (23.75 - 76.25)	15 (3 - 15)	3 (3 - 3)	9 (6 - 12)
Índice longitud/peso (Percentiles)	3 (3 -12)	50 (32.5 - 67.5)	32.5 (6 - 50)	15 (3 - 58.75)	15 (3 - 50)	15 (15 - 15)

En la figura 2. se resume la distribución de frecuencias de edades al ingreso hospitalario según el sexo. La gran mayoría de los pacientes (n = 25; 59,5%) fueron admitidos después de los 2 meses. De estos, 28 eran femeninas (66,6%) y 14 masculinos (33,3%), resaltando una predominancia por el sexo femenino en la muestra. Entre los datos obtenidos de la muestra, la edad más frecuente al ingreso estuvo entre los 2 y 4 meses, de los cuales a los 2 meses se identificaron 11 casos (26.1%), de los cuales 7 fueron de sexo femenino (25%) y 4 de sexo masculino (28.6%) ; a los 3 meses se identificaron 10 casos (23.8%), de los cuales 6 fueron femeninas (21.4%) y 4 masculinos (28.6%); a los 4 meses se identificaron 8 pacientes (19%) de los cuales 7 fueron femeninas (25%) y 1 fue masculino (7.1%). En contraste, la proporción de niños que ingresaron al mes de vida fueron 6 pacientes (14.2%), de los cuales 5 fueron femeninas (17.9%) y 1 fue hombre (7.1%). La proporción al ingreso a los 5 y 7 meses fue aún menor; a los 5 meses (11.9%) de los cuales 2 fueron femeninas (7.1%) y 3 masculinos (21.4%) y a los 7 meses (4.7%) de los cuales 1 fue femenino (3.6%) y 1 masculino (7.1%).



**Figura 2.** Frecuencia de edades al ingreso hospitalario según sexo

En la figura 3 se describe la edad al momento de la cirugía de Kasai según sexo: de la muestra de 42 pacientes, fueron intervenidos quirúrgicamente 27 pacientes (64.2%) , de estos 18 (51.8%) fueron de sexo femenino y 9 fueron de sexo masculino (33.3%). Hubo mayor prevalencia entre las pacientes femeninas, donde la mayor proporción de cirugías ocurrió a los 2 meses (n = 10; 55.5%), mientras que en varones se distribuyó principalmente entre los 3 meses (n = 5; 55,6%) y 2 meses (n = 3; 33,3%).



**Figura 3.** Frecuencia de edades al momento de la PEK según sexo

Desde el punto de vista clínico, todos los pacientes presentaron ictericia al momento del ingreso (100%), mientras que la acolia se reportó en 92,5% de los casos. La hepatomegalia estuvo presente en 57,5%, seguida por coluria (32,5%) y esplenomegalia (20%). Sólo un paciente (2,5%) presentó encefalitis.

**Tabla 6. Hallazgos clínicos, de laboratorios e imágenes**

<b>Característica</b>	<b>Indicador</b>	<b>N = 42<sup>1</sup></b>
<b>Manifestaciones clínicas al ingreso</b>	Ictericia	42/42 (100.0%)
	Acolia	39/42 (92.9%)
	Hepatomegalia	25/42 (59.5%)
	Coluria	15/42 (35.7%)
	Esplenomegalia	9/42 (21.4%)
	Encefalitis	1/42 (2.4%)
<b>Hallazgos de laboratorio</b>	Elevación de la bilirrubina directa	42/42 (100.0%)
	Elevación de las transaminasas hepáticas	42/42 (100.0%)
	Elevación de la fosfatasa alcalina	40/42 (95.2%)
	Elevación de los niveles de GGT	40/42 (95.2%)
	Trastornos en los tiempos de coagulación	26/42 (61.9%)
<b>Hallazgos por estudio ecográfico</b>	Ausencia o hipoplasia de vesícula	40/42 (95.2%)
	Hepatomegalia	34/42 (81.0%)
	Atresia de vías biliares	16/42 (38.1%)
	Esplenomegalia	15/42 (35.7%)
	Ascitis	3/42 (7.1%)
	Presencia del signo de la cuerda triangular	2/42 (4.8%)

<sup>1</sup> n (%)

En los parámetros bioquímicos al ingreso, todos los pacientes presentaron elevación de bilirrubina directa y de transaminasas hepáticas. La fosfatasa

alcalina y los niveles de GGT se encontraron elevados en 95% de los pacientes. Se evidenciaron trastornos en los tiempos de coagulación en 25 casos (62.5%). Por último, los hallazgos por estudio de imagen ecográfico más frecuentes fueron la ausencia o hipoplasia de la vesícula biliar (n = 40; 95,2%) y la hepatomegalia (n = 34; 81%). También se identificó atresia de vías biliares en 16 pacientes (38,1%) y esplenomegalia en 15 (35,7%). La presencia del signo de la cuerda triangular se evidenció en solo 2 casos (4.8%) (Tabla 6).

**Tabla 7. Hallazgos de biopsia hepática**

<b>Característica</b>	<b>N = 42<sup>1</sup></b>
<b>Alto riesgo de AVB</b>	35/42 (83%)
<b>Fibrosis portal</b>	42/42 (100%)
<b>Proliferación ductal</b>	28/42 (67%)
<b>Tapones biliares</b>	1/42 (2.4%)
<b>Colestasis canalicular</b>	26/42 (62%)
<b>Cambios hepatocelulares (balonización, degeneración)</b>	24/42 (57%)
<b>Infiltrado inflamatorio portal</b>	24/42 (57%)
<b>Hematopoyesis extramedular</b>	4/42 (9.5%)
<b>Malformación de la placa ductal</b>	1/42 (2.4%)

<sup>1</sup>n/N (%)

La tabla 7 resume los hallazgos del diagnóstico de AVB mediante biopsia. La totalidad de la muestra fue intervenida mediante esta técnica. El promedio de los puntajes totales de la escala fue de 8,61 (DS 0,01; Curtosis -0,24; Asimetría: -0,62), resultando en que la mayoría de los pacientes fueran clasificados como compatibles con alto riesgo de AVB (n= 35; 83%). Entre los hallazgos desagregados, la fibrosis portal dominó la muestra (100%), seguida de la proliferación ductal (67%) y colestasis canalicular (62%). Más de la mitad de los casos presentaron cambios hepatocelulares e infiltrados inflamatorios portales (57%), en comparación con una pequeña proporción de casos donde se encontró hematopoyesis extramedular (9,5%).

**Tabla 8. Eficacia de la PEK**

<b>Característica</b>	<b>N = 27<sup>1</sup></b>
<b>PEK con restitución de flujo biliar</b>	9/27 (33%)
<b>PEK sin restitución de flujo y con necesidad de trasplante</b>	18/27 (66.6%)
<b>Eficacia de la PEK según coloración de heces</b>	15/27 (56%)
<b>Eficacia de la PEK según mejoría de pruebas hepáticas</b>	12/27 (44%)
<b>Eficacia de la PEK según mejoría de niveles de bilirrubina</b>	8/27 (29.6%)
<b>Eficacia de la PEK (proporción)</b>	15/27 (56%)
<b>Fracaso de la PEK (proporción)</b>	12/27 (44.4%)

En los pacientes intervenidos por PEK, más de la mitad tuvieron una intervención exitosa, en donde la tasa de eficacia de la PEK fue del 56%, determinada por al menos uno de los siguientes criterios: *restitución del flujo biliar (33%), cambio en la coloración de las heces (56%) o mejoría de las pruebas hepáticas (44%) y mejoría de niveles de bilirrubina sérica* posterior a la cirugía de Kasai; en 8 casos (29.6%) se obtuvo disminución de los niveles de bilirrubina sérica en controles realizados a los 3 meses posterior a la cirugía. El promedio de la diferencia de los niveles de bilirrubina al ingreso y posterior a la cirugía de Kasai es de 8.2 con una DS de 4.32. Aquellos pacientes que no cumplieron los criterios y la PEK no fue eficaz, fueron derivados para evaluación de trasplante hepático (n=18;66.6%) Durante 11 años de estudio se obtuvo una tasa de eficacia de la PEK de 1,36 por persona por año y una tasa de fracaso de 1,09 por persona por año. (Tabla 8).

Los hallazgos de colangiorresonancia magnética revelaron datos importantes en relación con la severidad de la AVB, este estudio imagenológico se realizó en 29 pacientes, en donde la ausencia de dilatación de la vía biliar (n = 23; 79%) fue la alteración más frecuente, seguida de la presencia de vía biliar atrófica (n = 20; 69%). La ausencia completa de vía biliar se identificó solo en 8 casos (28%), mientras que 2 casos presentaron telangiectasias (6,9%) (Tabla 9).

**Tabla 9. Hallazgos de colangiorresonancia magnética**

<b>Característica</b>	<b>N = 29<sup>1</sup></b>
<b>Ausencia de vía biliar</b>	8/29 (28%)
<b>Vía biliar atrófica</b>	20/29 (69%)
<b>Ausencia de dilatación de vía biliar</b>	23/29 (79%)
<b>Cirrosis hepática</b>	1/29 (3.4%)
<b>Hígado con telangiectasias</b>	2/29 (6.9%)
<b>Hígado nodular</b>	3/29 (10%)

<sup>1</sup>n/N (%)

Con respecto a las complicaciones postoperatorias, 23 casos presentaron complicaciones tempranas (Tabla 10) y solo 9 casos presentaron complicaciones tardías (tabla 11). Llamó la atención que en 4 pacientes no se encontraron reportes de complicaciones ni seguimiento de la PEK en la historia clínica. Sin embargo, el resto de los casos revelaron que la colangitis fue la complicación

temprana más frecuente (59%), mientras que la hipertensión portal predominó entre las complicaciones tardías (30%). Ambas condiciones representaron las principales causas de mortalidad en la mitad de la muestra (50%). Dentro de las complicaciones también se describe el cese total del flujo biliar, sin embargo en la muestra no se presentó ninguna complicación de este tipo.

**Tabla 10. Complicaciones postoperatorias tempranas**

<b>Característica</b>	<b>Total</b> N = 27 <sup>1</sup>
<b>Dehiscencia de sutura</b>	5/27 (19%)
<b>Sepsis</b>	1/27 (3.7%)
<b>Colangitis</b>	16/27 (59%)
<b>Abdomen agudo</b>	1/27 (3.7%)

<sup>1</sup>n/N (%)

**Tabla 11. Complicaciones postoperatorias tardías**

<b>Característica</b>	<b>Total</b> N = 27 <sup>1</sup>
<b>Hipertensión portal</b>	8/27 (30%)
<b>Síndrome hepatopulmonar</b>	1/27 (3.7%)

<sup>1</sup>n/N (%)

En relación a la mortalidad postoperatoria, complicaciones como la sepsis y abdomen agudo, fueron las más graves presentando una mortalidad del 100% en los casos en los que se presentó. La hipertensión portal, presentó una mortalidad del 37.5% y la colangitis del 18.75%. Sin embargo, complicaciones como dehiscencia de sutura y síndrome hepatopulmonar no presentaron mortalidad en estos pacientes. (Tabla 12)

**Tabla 12. Mortalidad relacionada a complicaciones postoperatorias tempranas y tardías**

Tipo de complicación	Mortalidad
Dehiscencia de sutura	0%
Sepsis	1/1 (100%)
Colangitis	3/16 (18.75%)
Abdomen agudo	1/1 (100%)
Hipertensión portal	3/8 (37.5%)
Síndrome hepatopulmonar	0%

De la totalidad de la muestra, solo 5 casos fueron trasplantados en el periodo de estudio, con edades desde los 9-36 meses. Entre las complicaciones asociadas al trasplante, la primoinfección por CMV se presentó en la mayoría de los casos, seguido del rechazo corticorresistente y disfunción del injerto. Ninguno de los casos trasplantados registró mortalidad posterior a la intervención.(Tabla 13).

**Tabla 13. Complicaciones posteriores al trasplante hepático**

Edad al Trasplante (meses)	Tipo de Complicación Postrasplante	Mortalidad Postrasplante
18	Primo Infección Por CMV	No
24	Fistula Biliar En Hya	No
20	Primoinfección Por CMV, Disfunción Del Injerto Leve	No
9	Ascitis Quilosa, Disfunción Del Injerto, Primoinfección Por CMV, Rechazo Corticorresistente tardío	No
36	Dehiscencia De Anastomosis Biliar, Rechazo Corticorresistente	No

## Discusión

Este estudio logró caracterizar las principales variables clínicas, quirúrgicas y demográficas de casos pediátricos con AVB atendidos en un hospital especializado en Guayaquil, Ecuador. Como tal, la fortaleza de este

estudio reside en convertirse en un gran aporte a un vacío existente en relación con la epidemiología de esta enfermedad rara para el contexto local como de una herramienta pronóstica validada que permitiría capitalizar hallazgos de la biopsia hepática para predecir tempranamente la AVB. Sin embargo, datos del estudio también han descrito características histológicas, clínicas y quirúrgicas que evidencian claramente la progresión de la AVB, fracaso de la PEK y necesidad de trasplante que pudieran tener relación más allá de la severidad de la enfermedad, con la provisión de servicios y cobertura de salud, screening del neonato al nacimiento, y falta de recursos económicos por los cuidadores para costear exámenes diagnósticos de alta complejidad como colangiografía. El estudio plantea un problema importante de salud pública que representa un factor influyente para la mejorar los programas pediátricos existentes de detección precoz de AVB y trasplante hepático en Ecuador.

### **Diagnóstico e intervención oportuna de la AVB**

La etiología de la AVB se considera multifactorial, pero existe evidencia que sugiere un rol potencial de las infecciones perinatales <sup>29</sup>. En particular, infecciones causadas por CMV como factores desencadenantes de una respuesta inmune aberrante que daña progresivamente el árbol biliar *in utero* y posterior al nacimiento<sup>30</sup>. En este estudio, el 40% de los casos presentó primoinfección por CMV al momento del diagnóstico, proporción elevada en comparación a la literatura internacional, como describe Mack y Sokol<sup>14</sup> que reportaron presencia de CMV en solo 10% de los pacientes con AVB. En este contexto, se considera un desafío el seguimiento de las mujeres embarazadas y los incentivos de controles perinatales, incluyendo la realización de un panel TORCH, que a pesar de los costos de realización del examen están cubiertos por el sistema de salud pública a nivel nacional, persiste la falta de realización de este <sup>31</sup>. En varios países de América Latina, incluido Ecuador, se ha encontrado una alta prevalencia de infecciones por CMV <sup>32</sup>. De manera concordante, un metanálisis de diversos estudios con más de 800 pacientes, confirmó que tener infección por CMV se relaciona significativamente ( $p = <,001$ ) con menor tasa de éxito post-PEK <sup>29</sup>, y pudo haber influido en los desenlaces de baja eficacia de PEK y mortalidad en la muestra de este estudio.

Entre las observaciones de mayor peso en este estudio, se encuentra la elevada proporción de pacientes a los que se les diagnosticó e intervino quirúrgicamente después de los dos meses de edad. En esta muestra, el 59.5% (n = 25) de los pacientes fueron diagnosticados con ABV posterior a este punto de corte, y el 44.4% (n = 12) fueron sometidos a PEK después de esa edad. De similar manera, la mediana de edad al diagnóstico fue de 3 meses, dato que no es concordante con la moda (2 meses), este último no representa a todo el grupo de pacientes, teniendo en cuenta que la gran mayoría fueron diagnosticados en edades mayores. No obstante, los datos revelan un problema en la detección oportuna de la enfermedad. Esta demora diagnóstica tiene profundas implicaciones clínicas que pudieron haber influenciado las diferentes complicaciones, como el desenlace de mortalidad de la muestra.

Según la guía de práctica clínica de AVB Cubana y estudios pronósticos internacionales, se recomienda el tratamiento quirúrgico antes de los 60 días de nacimiento, debido a que intervenciones antes de este deadline predice mejores resultados en el drenaje biliar postoperatorio y, en consecuencia, con una mayor probabilidad de supervivencia con hígado nativo<sup>5</sup>. Este argumento está respaldado por otros estudios internacionales, como el estudio prospectivo multicéntrico de Shneider et al.<sup>24</sup>, que encontró que los pacientes cuya bilirrubina total no descendía por debajo de 2 mg/dL en los primeros tres meses post-Kasai tenían una probabilidad 12.4 veces mayor de requerir trasplante hepático (OR: 12.4; IC95%: 5.3;28.7) y 16.8 veces mayor de presentar muerte o trasplante (OR: 16.8; IC95%: 7.2;39.2). De similar forma, el metaanálisis de Hoshino et al.<sup>33</sup> y los estudios de Ye y Gao<sup>34</sup> y Ha et al.<sup>35</sup> también evalúan la influencia de los tiempos para el diagnóstico y la preservación del hígado nativo según el momento de intervención, encontrando que neonatos que fueron intervenidos antes de los 31 días tenían resultados más favorables que aquellos manejados 60, 90 y 120 días después del nacimiento. Esto subraya la importancia de implementar estrategias de tamizaje neonatal desde el nacimiento, como es el caso del estudio del estudio prospectivo de Harpavat et al.<sup>19</sup> que aporta evidencia directa sobre el impacto del tamizaje neonatal en la edad de diagnóstico y en los desenlaces clínicos. Este ensayo clínico controlado, realizado en hospitales de Texas, implementó un programa de tamizaje para AVB utilizando medición automatizada de bilirrubina directa en recién nacidos. Comparado con un grupo

control histórico, los lactantes en el grupo tamizado fueron diagnosticados significativamente antes (mediana de edad al Kasai: 33 días vs. 57 días; diferencia: -24 días; IC95%: -35 a -13;  $p < 0,001$ ) y tuvieron una mayor probabilidad de someterse a la cirugía antes de los 45 días (75% vs. 30%,  $p = 0.003$ ), este demostró claramente que la detección temprana es factible y permite intervenciones quirúrgicas dentro de la ventana óptima <sup>19</sup>.

Para Ecuador, esta realidad es algo disonante, en el sentido que no existen protocolos nacionales como institucionales para la medición basal de la bilirrubina en el neonato, como es el programa de tamizaje metabólico neonatal que se cumple de forma rutinaria. Sin embargo, este programa hace un screening de 4 enfermedades específicas: Hiperplasia Suprarrenal, Hipotiroidismo, Galactosemia y Fenilcetonuria. No se contempla la AVB como parte del abanico diagnóstico y por ende, el screening tiende a 'estancarse' en el paso 1 que es la detección de niveles de bilirrubina <sup>36</sup>.

En conexión, la AVB requiere de un diagnóstico complementario clínico y por imágenes, como de intervención oportuna <sup>37</sup> que se enfrenta seriamente a retos locales en la provisión y accesibilidad de servicios por factores que no se han determinado en este estudio. En la muestra, el 85,7% de los casos fueron locales del contexto Guayaquileño urbano/rural, y solo una pequeña proporción provino de otras regiones del país, este dato aislado es de gran relevancia para visibilizar y estudiar a mayor profundidad los problemas relacionados con accesibilidad oportuna a servicios de salud. Complementariamente, en este estudio se describió la clasificación anatómica de la atresia de vías biliares (Tabla 1), pero esta es más bien una clasificación tipológica y quirúrgica según la localidad de la atresia, mas no diagnóstica. La totalidad de la muestra fue diagnosticada mediante biopsia hepática, se utilizó una escala diagnóstica y pronóstica de la AVB propuesta por Chen et al. <sup>17</sup> que detectó que el 83% de los pacientes de este estudio tenían alta probabilidad de AVB con puntajes iguales o superiores a 8 puntos. Llamativamente, durante la revisión de historias clínicas, no se encontraron reportes clínicos ni patológicos que hicieran referencia explícita de esta herramienta o cualquier otro score objetivo para continuar el diagnóstico presuntivo de AVB. Esto sugiere una subutilización o desconocimiento de herramientas validadas que podrían facilitar la toma de decisiones oportunas, especialmente en nuestro contexto donde métodos

diagnósticos por imagen enfrentan retos debido a altos costes para el paciente, o simplemente la sospecha clínica puede ser tardía o poco protocolizada. Los hallazgos del estudio refuerzan el valor de integrar esta escala como parte del abordaje estándar en unidades pediátricas de cirugía pediátrica y hepatología.

De esta forma, existen otras soluciones interesantes desde la prevención primaria o secundaria que podrían ser contempladas y adaptadas a la realidad nacional, como el estudio de Wildhaber <sup>8</sup>, que incentiva la implementación de programas de detección que se enfoquen además del screening de bilirrubina mediante la coloración de las heces para identificar heces acólicas, lo que ha demostrado reducir la mediana de edad al diagnóstico en países asiáticos<sup>8</sup>. Similarmente aporta el estudio de Hsiao et al. <sup>38</sup> en Taiwán, que implementó un programa nacional de tamizaje mediante una tarjeta de color de las heces, distribuidas a las familias al alta hospitalaria neonatal. El estudio evaluó 1.174 casos confirmados de AVB, y demostró que, tras la implementación del tamizaje, la incidencia de enfermedad hepática terminal por AVB se redujo significativamente de 5,8 a 1,9 por 100.000 nacidos vivos. Además, la incidencia de trasplante hepático antes de los 5 años disminuyó de 4,6 a 1,5 por cada 100.000 neonatos <sup>38</sup>.

### **Complicaciones postoperatorias de la PEK**

En el presente estudio, se evidenció una elevada frecuencia de complicaciones relacionadas con el curso natural de la AVB y las limitaciones del Kasai, en el cuál la eficacia global de la intervención fue del 56%, considerado sub-óptimo en comparación con otros estudios en Corea del Sur <sup>39</sup> y Malasia <sup>40</sup>, que reportan tasas de éxito de hasta el 72%. Más recientemente, un análisis de una cohorte en USA<sup>41</sup> reportan tasas superiores al 70% en aquellos pacientes intervenidos en los primeros 45 días de vida, en comparación con este estudio, donde la mayoría recibió la intervención pasando los 2 meses de edad. La colangitis se reportó como complicación temprana en el 59% de los pacientes (n = 16), seguida de la deshiciencia de sutura (19%). Mientras que en el seguimiento tardío, el 30% de los pacientes presentaron signos de hipertensión portal. Estas cifras, aunque transversales, reflejan que hubo una progresión significativa del daño hepático, resultados concordantes con otros estudios. En el estudio de Ryon et al. <sup>42</sup> reportaron colangitis en 58% de los pacientes. De

igual forma, ocurrió en el estudio de Liu et al. <sup>43</sup> que reportó que complicaciones infecciosas tempranas estuvieron estrechamente relacionadas con la necesidad de trasplante. La colangitis recurrente, una de las principales causas de deterioro hepático post-Kasai, ha sido ampliamente documentada como un factor negativo para la sobrevida con hígado nativo <sup>44</sup>. Wildhaber <sup>8</sup> y Hukkinen et al. <sup>3</sup> autores estiman que la incidencia de colangitis post-Kasai puede superar el 50% en algunas poblaciones, y que su recurrencia es uno de los factores que más rápidamente acelera la necesidad de trasplante <sup>8</sup>. De igual manera, el estudio nacional de Shi et al. <sup>15</sup> en China, basado en más de 14.000 pacientes menores de dos años, identificó complicaciones como cirrosis, hemorragia por várices y encefalopatía como predictores independientes de muerte intrahospitalaria, algunas de estas complicaciones también han sido detectadas en otras muestras de Europa, Asia del este y oeste <sup>15</sup>. Estos hallazgos se relacionan directamente con este estudio, donde el 65% de los pacientes presentaron falla hepática al momento de la cirugía, lo que es indicativo de una progresión avanzada de la enfermedad para la edad pediátrica, compatible también con lo reportado por Shneider et al. <sup>24</sup>, donde se encontró que la presencia de ascitis (OR: 6.4; IC95%: 2.9–14.1) e hipoalbuminemia (OR: 7.6; IC95%: 3.2–17.7) eran factores altamente predictivos de mal pronóstico <sup>24</sup>.

### **Necesidad de trasplante hepático en la AVB**

En esta muestra, el 79% (n = 33) de los pacientes estaban en lista o ya habían recibido trasplante al cierre del periodo de estudio, sin embargo, de los casos fallecidos (n=8) 5 de ellos requerían trasplante que no lograron recibir. En este sentido, estudios Ecuatorianos como el de González et al. <sup>28</sup> enfatizan que la AVB es la principal indicación de trasplante hepático en menores de dos años en América Latina, representando el 34% de todas las indicaciones pediátricas. Además, advierten que la legislación de asignación de órganos muchas veces no prioriza adecuadamente a estos pacientes, lo que puede incrementar la mortalidad en lista de espera <sup>28</sup>. Ecuador cuenta con un cuerpo legal desde el 2018 que promueve y protegen los derechos de casos en necesidad de trasplante hepático, que a pesar de su vigencia e implementación cruza un eje transversal dependiente de la accesibilidad del órgano a trasplantar como la accesibilidad a centros y equipos avalados para el procedimiento <sup>45</sup>. Diversos

autores recalcan algunos factores predictores de necesidad de trasplante que deben ser abordados a tiempo, entre ellos, la falta de respuesta a la PEK, colangitis e infecciones recurrentes <sup>46</sup>; pero además, pueden haber ciertos patrones radiológicos como marcadores de laboratorio e histología que también develan características que predicen el fracaso de la PEK y necesidad de trasplante hepático <sup>47</sup>.

El estudio de Shneider et al. reveló que solo el 20% de los pacientes con bilirrubina total  $\geq 2$  mg/dL post-Kasai permanecían con hígado nativo a los dos años, versus el 86% en quienes lograban bilirrubina total  $< 2$  mg/dL en ese mismo período <sup>24</sup>. Estos resultados confirman que la mayoría de los pacientes con drenaje biliar inadecuado progresan inevitablemente hacia falla hepática y requieren trasplante, como se observa en este estudio. Como prospectiva, sería una oportunidad interesante para futuros estudios locales poder realizar análisis longitudinales de la evolución de los casos y poder comprender mejor la progresión de las diferentes formas clínicas de la enfermedad.

### **Mortalidad intrahospitalaria por AVB**

En este estudio, la mortalidad global fue del 19% (n=8) y la tasa de mortalidad fue de 17.3 por cada 1000 nacidos vivos por año para el periodo de análisis. Al considerar que el 79% de los pacientes eventualmente requirieron o estaban en lista de trasplante, esta tasa de mortalidad puede también interpretarse como una manifestación de la insuficiencia del sistema para responder a tiempo a las complicaciones de la AVB, como ya se ha mencionado al inicio de esta sección. Pero además de esto, es relevante mencionar limitantes de este estudio, propias de su diseño transversal que limitan analizar la evolución de los casos, como también de incluir otros datos relevantes en relación a tener o no tratamiento adyuvante o de soporte que no se describe en este estudio, pero que otros autores como Bezerra et al. <sup>25</sup> analizan y revelan que son de gran utilidad para disminuir la incidencia de complicaciones o enlentecer la progresión de la ABV, como la terapia con fármacos como corticoesteroides que en bajas dosis podrían ayudar con la disminución de la acumulación de bilirrubina conjugada, disminuyendo la colestasis y la probabilidad de evolución a cirrosis<sup>24</sup>.

Entre las limitaciones del estudio está el tamaño muestral reducido, que se relacionó con factores propios del flujo de atención de pacientes con esta

enfermedad en la institución participante, no obstante, el dato es congruente debido a la baja incidencia de la AVB a nivel internacional. Esta limitante podría resolverse con futuros estudios locales de naturaleza multicéntrica para poder determinar datos epidemiológicos más robustos, aumentar la precisión estadística y validez externa de los resultados.

## **Conclusión**

Este estudio caracterizó los factores clínicos, demográficos de una muestra de pacientes con AVB en un centro pediátrico de referencia nacional. Se encontró una alta frecuencia de diagnóstico e intervención tardíos, siendo la edad más frecuente al momento del ingreso, posterior a los 2 meses, que se presentó en el 59.5% de los casos, revelando que no se cumplió el umbral recomendado por guías de práctica de la AVB. Las edades al momento del diagnóstico se asociaron con estadios clínicos avanzados, incluyendo signos de falla hepática (40%) al momento del diagnóstico, e hipertensión portal (30%) como complicación tardía, lo que sugiere una progresión de enfermedad por la falta de detección o intervención temprana.

La mortalidad en la muestra fue del 19%, y 2/3 de los pacientes requirieron trasplante hepático durante el periodo de estudio, lo que evidencia posibles limitaciones de aquellos que fueron intervenidos por PEK u otros factores que condicionen mal pronóstico como la edad en el diagnóstico, intervención con PEK o incluso por otras complicaciones asociadas a la variante clínica de la enfermedad y tipo de tratamiento de soporte. No se identificaron asociaciones estadísticamente significativas entre la mortalidad y variables clínicas relevantes, lo cual es atribuible al tamaño muestral y la baja potencia estadística del estudio.

## **Recomendaciones**

Este estudio aporta una visión detallada de la situación actual de la AVB en una institución de referencia en Guayaquil, pero evidencia también la necesidad de ampliar el alcance investigativo hacia un estudio multicéntrico que incluya todos los centros especializados del país con capacidad diagnóstica y

quirúrgica para esta patología. Solo así será posible obtener resultados más representativos y generalizables para la población pediátrica nacional. En conexión, debido a la frecuencia de casos sería recomendable abogar por la creación de un registro nacional de la AVB que mapee los casos que precisan trasplante, para mejorar la articulación de servicios en la red pública y complementaria de salud del país. Por otra parte, sería muy interesante llevar a cabo un estudio que utilice herramientas reportadas por el proxy o *Patient-Reported Experience Measures* (PREM según sus siglas en inglés), que permita explorar en profundidad las experiencias de madres y padres con hijos afectados por AVB, con el fin de visibilizar la percepción de los cuidadores acerca de la calidad de los servicios y atención oportuna. Estas acciones de forma combinada no solo permitirían generar datos para mejorar la toma de decisiones en la AVB, sino también integrar la perspectiva de las familias como insumo clave para mejorar la calidad y oportunidad de la atención.

## Referencias Bibliográficas

1. Coran AG. *Pediatric Surgery: Expert Consult - Online and Print*. 7th ed. Philadelphia: Mosby; 2012. 1 p.
2. Crehuet Gramatyka D, Navarro Rubio G. Manejo terapéutico de la atresia de vías biliares. *Pediatría Atención Primaria* [Internet]. septiembre de 2016 [citado 29 de mayo de 2025];18(71):e141-7. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S1139-76322016000300018&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S1139-76322016000300018&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
3. 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;56-57:101764.
4. Furusho JKY, Monjaraz ET. *Gastroenterología pediátrica CMG 8*. Editorial Alfil; 2023. 508 p.
5. Villamil Martínez R, Pi Osoria AJ, Ramírez Guirado A, Pérez Duvergel A, Betancourt Berriz D, Silverio García C, et al. Guía de práctica clínica en atresia de las vías biliares. *Revista Cubana de Pediatría* [Internet]. diciembre de 2020 [citado 29 de mayo de 2025];92(4). Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_abstract&pid=S0034-75312020000400016&lng=es&nrm=iso&tlng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0034-75312020000400016&lng=es&nrm=iso&tlng=es)
6. Vij M, Rela M. Biliary atresia: pathology, etiology and pathogenesis. *Future Sci OA*. 17 de marzo de 2020;6(5):FSO466.
7. Bijl EJ, Bharwani KD, Houwen RHJ, de Man RA. The long-term outcome of the Kasai operation in patients with biliary atresia: a systematic review. *Neth J Med*. mayo de 2013;71(4):170-3.
8. Wildhaber BE. Biliary atresia: 50 years after the first kasai. *ISRN Surg*. 2012;2012:132089.
9. Hartley JL, Davenport M, Kelly DA. Biliary atresia. *Lancet*. 14 de noviembre de 2009;374(9702):1704-13.
10. Schreiber RA, Harpavat S, Hulscher JBF, Wildhaber BE. Biliary Atresia in 2021: Epidemiology, Screening and Public Policy. *J Clin Med*. 14 de febrero de 2022;11(4):999.
11. Jimenez-Rivera C, Jolin-Dahel KS, Fortinsky KJ, Gozdyra P, Benchimol EI. International incidence and outcomes of biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. abril de 2013;56(4):344-54.
12. D'Agostino D, Sanchez MC, Boldrini G. Pediatric Liver Disease in Latin America. En: D'Antiga L, editor. *Pediatric Hepatology and Liver Transplantation* [Internet]. Cham: Springer International Publishing; 2019 [citado 30 de mayo de 2025]. p. 687-98. Disponible en: [https://doi.org/10.1007/978-3-319-96400-3\\_39](https://doi.org/10.1007/978-3-319-96400-3_39)

13. Shneider BL, Mazariegos GV. Biliary atresia: a transplant perspective. *Liver Transpl.* noviembre de 2007;13(11):1482-95.
14. Mack CL, Sokol RJ. Unraveling the Pathogenesis and Etiology of Biliary Atresia. *Pediatr Res [Internet]*. mayo de 2005 [citado 29 de mayo de 2025];57(7):87-94. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/pr2005136>
15. Shi Y, Jiang YZ, Zhou GP, Shi Y, Gan LX, Kong YY, et al. Prognostic Factors Related to In-hospital Death in Children with Biliary Atresia: Analysis of a Nationwide Inpatient Database. *J Clin Transl Hepatol.* 28 de abril de 2023;11(2):416-24.
16. Petersen C, Davenport M. Aetiology of biliary atresia: what is actually known? *Orphanet J Rare Dis.* 29 de agosto de 2013;8:128. Chen G, Xue P, Zheng S, Chen L, Ma Y. A pathological scoring system in the diagnosis and judgment of prognosis of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* diciembre de 2015;50(12):2119-23.
17. Chen G, Xue P, Zheng S, Chen L, Ma Y. A pathological scoring system in the diagnosis and judgment of prognosis of biliary atresia. *J Pediatr Surg.* diciembre de 2015;50(12):2119-23.
18. Dong B, Weng Z, Lyu G, Yang X, Wang H. The diagnostic performance of ultrasound elastography for biliary atresia: A meta-analysis. *Front Public Health [Internet]*. 26 de octubre de 2022 [citado 29 de mayo de 2025];10. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/journals/public-health/articles/10.3389/fpubh.2022.973125/full>
19. Harpavat S, Garcia-Prats JA, Anaya C, Brandt ML, Lupo PJ, Finegold MJ, et al. Diagnostic Yield of Newborn Screening for Biliary Atresia Using Direct or Conjugated Bilirubin Measurements. *JAMA.* 24 de marzo de 2020;323(12):1141-50.
20. Gunda ST, Chambara N, Chen XF, Pang MYC, Ying MT cheung. Diagnostic Efficacy of Advanced Ultrasonography Imaging Techniques in Infants with Biliary Atresia (BA): A Systematic Review and Meta-Analysis. *Children [Internet]*. noviembre de 2022 [citado 29 de mayo de 2025];9(11):1676. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2227-9067/9/11/1676>
21. Zhou L, Shan Q, Tian W, Wang Z, Liang J, Xie X. Ultrasound for the Diagnosis of Biliary Atresia: A Meta-Analysis. *American Journal of Roentgenology [Internet]*. mayo de 2016 [citado 30 de mayo de 2025];206(5):W73-82. Disponible en: <https://ajronline.org/doi/full/10.2214/AJR.15.15336>
22. Brahee DD, Lampl BS. Neonatal diagnosis of biliary atresia: a practical review and update. *Pediatr Radiol [Internet]*. 1 de abril de 2022 [citado 30 de mayo de 2025];52(4):685-92. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00247-021-05148-y>

23. Liu B, Cai J, Xu Y, Peng X, Zheng H, Huang K, et al. Three-dimensional magnetic resonance cholangiopancreatography for the diagnosis of biliary atresia in infants and neonates. *PLoS One*. 2014;9(2):e88268.
24. Shneider BL, Magee JC, Karpen SJ, Rand EB, Narkewicz MR, Bass LM, et al. Total Serum Bilirubin within 3 Months of Hepatopertoenterostomy Predicts Short-Term Outcomes in Biliary Atresia. *J Pediatr*. marzo de 2016;170:211-217.e1-2.
25. Bezerra JA, Spino C, Magee JC, Shneider BL, Rosenthal P, Wang KS, et al. Use of corticosteroids after hepatopertoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia: the START randomized clinical trial. *JAMA*. 7 de mayo de 2014;311(17):1750-9.
26. Burns J, Davenport M. Adjuvant treatments for biliary atresia. *Transl Pediatr* [Internet]. junio de 2020 [citado 30 de mayo de 2025];9(3):253-65. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7347763/>
27. Kelly DA, Davenport M. Current management of biliary atresia. *Archives of Disease in Childhood* [Internet]. 1 de diciembre de 2007 [citado 30 de mayo de 2025];92(12):1132-5. Disponible en: <https://adc.bmj.com/content/92/12/1132>
28. González JBA, Miranda ME, Quarín CM, Alcaraz Á, Andrade JSP. Trasplante hepático infantil: necesidad del país, normativa y legislación para priorizar a los pacientes pediátricos. *Revista Médica-Científica CAMBIOS HECAM* [Internet]. 2019 [citado 30 de mayo de 2025];18(2):116-21. Disponible en: <https://revistahcam.iess.gob.ec/index.php/cambios/article/view/559>
29. Zhao Y, Xu X, Liu G, Yang F, Zhan J. Prognosis of Biliary Atresia Associated With Cytomegalovirus: A Meta-Analysis. *Front Pediatr*. 2021;9:710450.
30. Ortiz JBM, Navarrete MJ, Mero GLM, Piloso JFA. Complicaciones clínicas de exposición teratógena relacionada a malformaciones fetales. *Revista Investigación y Educación en Salud* [Internet]. 15 de junio de 2024 [citado 28 de junio de 2025];3(1):104-21. Disponible en: <https://revistas.unesum.edu.ec/salud/index.php/revista/article/view/48>
31. Calero-Sarango MJ, Holguín-Santana JE, Castro-Jalca J. Prevalencia de Torch y sus consecuencias en gestantes en América Latina. *MQRInvestigar* [Internet]. 14 de marzo de 2024 [citado 28 de junio de 2025];8(1):4663-79. Disponible en: <https://www.investigarmqr.com/ojs/index.php/mqr/article/view/1138>
32. Vera-Chancay MR, Mendoza-Alarcón MA, Pionce-Parrales AM. TORCH y su relación con infecciones connatales: situación actual. *MQRInvestigar* [Internet]. 29 de junio de 2023 [citado 28 de junio de 2025];7(3):43-62. Disponible en: <https://www.investigarmqr.com/ojs/index.php/mqr/article/view/439>

33. Hoshino E, Muto Y, Sakai K, Shimohata N, Urayama KY, Suzuki M. Age at surgery and native liver survival in biliary atresia: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Pediatr* [Internet]. 1 de junio de 2023 [citado 31 de mayo de 2025];182(6):2693-704. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s00431-023-04925-1>
34. Ye C, Gao W. Predictors of outcome among children with biliary atresia: a single centre trial. *PeerJ* [Internet]. 24 de febrero de 2025 [citado 31 de mayo de 2025];13:e19001. Disponible en: <https://peerj.com/articles/19001>
35. Ha S, Gang S, Park J, Kwon H, Kim DY, Kim SC, et al. The characteristics of patients who failed initial Kasai portoenterostomy and the long-term prognosis of those who underwent redo-Kasai: a retrospective observational study. *Ann Surg Treat Res* [Internet]. febrero de 2025 [citado 31 de mayo de 2025];108(2):93-7. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC11813546/>
36. Ministerio de Salud Pública de Ecuador. Reglamento AM-5104 del tamizaje metabólico neonatal [Internet]. 00005104 ago 26, 2014 p. 6. Disponible en: <https://www.salud.gob.ec/wp-content/uploads/2016/09/AM-5104-REGLAMENTO-TAMIZAJE.pdf>
37. Lacaille F, Nicastro E, Czubkowski P, Gonçalves CC, Le Thi TG, Koletzko S, et al. Awareness, referral and age at Kasai surgery for biliary atresia in Europe: A survey of the Quality-of-Care Task Force of ESPGHAN. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* junio de 2024;78(6):1374-82.
38. Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, Lee HC, Wu TC, Lin CC, et al. Universal screening for biliary atresia using an infant stool color card in Taiwan. *Hepatology.* abril de 2008;47(4):1233-40.
39. Degtyareva A, Isaeva M, Tumanova E, Filippova E, Sugak A, Razumovsky A, et al. Combined Predictors of Long-Term Outcomes of Kasai Surgery in Infants with Biliary Atresia. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* julio de 2024;27(4):224-35.
40. Gad EH, Kamel Y, Salem TAH, Ali MAH, Sallam AN. Short- and long-term outcomes after Kasai operation for type III biliary atresia: Twenty years of experience in a single tertiary Egyptian center-A retrospective cohort study. *Ann Med Surg (Lond).* febrero de 2021;62:302-14.
41. Gutierrez JV, Johnson L, Desai K, Tabak B, Woo RK. Timing of Kasai Procedure for Biliary Atresia: An Analysis of the Pediatric National Surgical Quality Improvement Program Database. *J Surg Res.* septiembre de 2024;301:681-5.
42. Ryon EL, Parreco JP, Sussman MS, Quiroz HJ, Willobee BA, Perez EA, et al. Drivers of Hospital Readmission and Early Liver Transplant after Kasai Portoenterostomy. *J Surg Res.* diciembre de 2020;256:48-55.

43. Liu J, Dong R, Chen G, Dong K, Zheng S. Risk factors and prognostic effects of cholangitis after Kasai procedure in biliary atresia patients: A retrospective clinical study. *J Pediatr Surg.* diciembre de 2019;54(12):2559-64.
44. Calinescu AM, Madadi-Sanjani O, Mack C, Schreiber RA, Superina R, Kelly D, et al. Cholangitis Definition and Treatment after Kasai Hepatopertoenterostomy for Biliary Atresia: A Delphi Process and International Expert Panel. *J Clin Med.* 19 de enero de 2022;11(3):494.
45. Ministerio de Salud Pública de Ecuador, INSTITUTO NACIONAL DE DONACION Y TRASPLANTE. Resolución ministerial 56 - Instructivo de donación y trasplante hepático pediátrico y adulto [Internet]. No. 56-INDOT-2018 jul 23, 2018 p. 15. Disponible en: [https://www.gob.ec/sites/default/files/regulations/2018-11/Instructivo\\_Donacion\\_y\\_Trasplante\\_Hepatico\\_Adulto\\_y\\_Pediatrico.pdf](https://www.gob.ec/sites/default/files/regulations/2018-11/Instructivo_Donacion_y_Trasplante_Hepatico_Adulto_y_Pediatrico.pdf)
46. Liu S, Yang Q, Ji Q, Wang Z, Sun R, Zhan J. Effect of Kasai procedure on liver transplantation in children with biliary atresia: a systematic review and updated meta-analysis. *Transl Pediatr.* 29 de enero de 2024;13(1):10-25.
47. Du M, Wang J, Tang Y, Jiang J, Chen G, Huang Y, et al. Evaluation of Perioperative Complications in the Management of Biliary Atresia. *Front Pediatr* [Internet]. 28 de agosto de 2020 [citado 31 de mayo de 2025];8:460. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7493688/>



**Presidencia  
de la República  
del Ecuador**



**Plan Nacional  
de Ciencia, Tecnología,  
Innovación y Saberes**



**SENESCYT**  
Secretaría Nacional de Educación Superior,  
Ciencia, Tecnología e Innovación

## **DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN**

Yo, **ANDREA CAROLINA JARAMILLO BAJAÑA** con C.C: # 0952603793 autor/a del trabajo de titulación: **Comportamiento clínico-quirúrgico en pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde de enero 2014 a enero 2025**, previo a la obtención del título de **PEDIATRA** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, **31 de julio de 2025**

f. \_\_\_\_\_

Nombre: **Andrea Carolina Jaramillo Bajaña**

CC: **0952603793**



Presidencia  
de la República  
del Ecuador



Plan Nacional  
de Ciencia, Tecnología,  
Innovación y Saberes



SENESCYT  
Secretaría Nacional de Educación Superior,  
Ciencia, Tecnología e Innovación

## REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA

### FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN

TEMA Y SUBTEMA:	Comportamiento clínico-quirúrgico en pacientes con atresia de vías biliares atendidos en el Hospital de niños Roberto Gilbert Elizalde de enero 2014 a enero 2025.		
AUTOR(ES)	Andrea Carolina Jaramillo Bajaña		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	Isabel María Salcedo Velarde		
INSTITUCIÓN:	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
FACULTAD:	Escuela de Graduados de Ciencias de la Salud		
CARRERA:	Especialización en Pediatría		
TÍTULO OBTENIDO:	Especialista en Pediatría		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	31 de julio de 2025	No. DE PÁGINAS:	44
ÁREAS TEMÁTICAS:	Pediatría, Gastroenterología, Hepatología, Cirugía pediátrica.		
PALABRAS CLAVES/ KEYWORDS:	Portoenterostomía hepática, Atresia de vías biliares, trasplante hepático, cirugía pediátrica		
RESUMEN/ABSTRACT	<p>La atresia de vías biliares (AVB) es la causa más frecuente de cirrosis y trasplante hepático en neonatos y lactantes. Su pronóstico depende del diagnóstico e intervención temprana mediante portoenterostomía de Kasai (PEK) o trasplante hepático. Se identificaron 42 pacientes. El 67% fueron mujeres y la moda de edad al diagnóstico fue de 2 meses. Al ingreso 40% presentó fallo hepático y cirrosis. Veintisiete lactantes (64%) tuvieron antecedente de PEK, y fueron realizadas con mayor frecuencia a los 2 meses de edad. Entre las 27 PEK evaluadas, la tasa de eficacia fue del 58%. La mayoría de paciente requirió trasplante, pero solo 5 fueron trasplantados durante periodo de estudio. La mortalidad global atribuible a la AVB fue del 19%, en donde la colangitis e hipertensión portal fueron las complicaciones postoperatorias más comunes. La mayoría de los casos fueron diagnosticados e intervenidos después del tiempo recomendado por guías y estudios internacionales. Los hallazgos subrayan la urgencia de estrategias nacionales de tamizaje neonatal para la derivación temprana a PEK y mejorar la eficacia del procedimiento como también la preservación del hígado nativo.</p>		
ADJUNTO PDF:	<input checked="" type="checkbox"/> SI	<input type="checkbox"/> NO	
CONTACTO CON AUTOR/ES:	Teléfono: +593-997769841	E-mail: andreajaramillo23@gmail.com	
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE)::	Nombre: Linna Betzabeth Vincés Balanzategui		
	Teléfono: +593-987165741		
	E-mail: linna.vinces@cu.ucsg.edu.ec		
<b>SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA</b>			
Nº. DE REGISTRO (en base a datos):			
Nº. DE CLASIFICACIÓN:			
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):			