



## Childhood Liver Disease Research Network

[www.childrennetwork.org](http://www.childrennetwork.org)

Para más información sobre ChiLDReN,  
le agradeceremos que se comunique con:

Joan M. Hines, MPH

Administradora de investigación

Childhood Liver Disease Research Network (ChiLDReN)

720-777-2598

[joan.hines@childrenscolorado.org](mailto:joan.hines@childrenscolorado.org)

## Enfermedades Hepáticas Neonatales

---

### Financiación para la Red

#### ChiLDReN:

La financiación para la Red  
ChiLDReN proviene del **Instituto  
Nacional de Diabetes y  
Enfermedades Renales y  
Digestivas** con apoyo adicional de: \_\_\_\_\_



---

### ¿Qué es ChiLDReN?

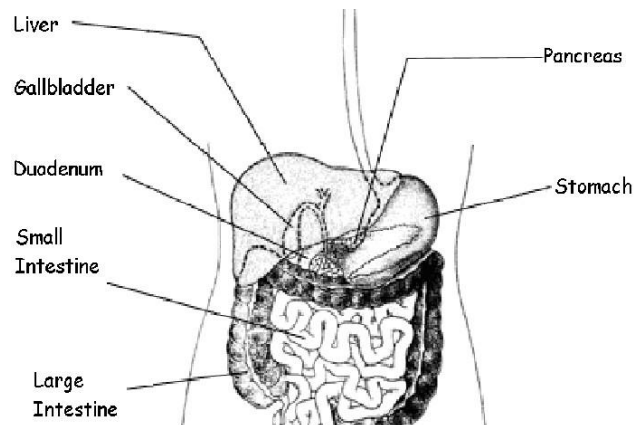
La Red de investigación de enfermedades hepáticas infantiles (ChiLDReN, *Childhood Liver Disease Research Network*) es un equipo de colaboración de médicos, científicos, enfermeras, coordinadores de investigación, centros médicos, organizaciones de apoyo al paciente y los Institutos Nacionales de Salud. La Red ChiLDReN se creó al fusionar el Consorcio de Investigación de Atresia Biliar (BARC) y el Consorcio de Enfermedades Hepáticas Colestáticas (CLIC), con el agregado de los estudios sobre la enfermedad hepática por fibrosis quística (CFLD  $\theta$ ). El objetivo de ChiLDReN es entender las causas de enfermedades hepáticas y desarrollar nuevos enfoques para el diagnóstico y el tratamiento de enfermedades hepáticas en los niños.

La Red ChiLDReN tiene centros clínicos y laboratorios de investigación en Estados Unidos, Canadá y en el Reino Unido. Estos centros trabajan juntos para mejorar las vidas de los niños y las familias que están lidiando con enfermedades hepáticas colestáticas raras. ChiLDReN es financiada por los Institutos Nacionales de Salud (NIH o ), con el apoyo adicional de la Fundación de Fibrosis Quística (CFF o ) y la fundación Alpha-1.

Veáse la última página de este documento para obtener más información sobre la red de investigación ChiLDReN.

## El hígado

El hígado es el órgano más grande del cuerpo y es esencial para mantener el cuerpo funcionando correctamente. Elimina los elementos tóxicos de la sangre, produce agentes para controlar las infecciones y elimina gérmenes y bacterias de la sangre del niño. Produce las proteínas que regulan la coagulación de la sangre y la bilis, para ayudar a absorber la grasa y las vitaminas solubles en grasas. No podemos vivir sin un hígado en funcionamiento.



## Enfermedad hepática infantil

En un bebé, puede haber uno o más signos indicando que el hígado no está funcionando correctamente. La piel y los ojos pueden verse amarillos (ictericia). La ictericia es causada por una acumulación de bilirrubina en la sangre. La sangre podría contener niveles más altos de lo normal de enzimas hepáticas. El hígado puede sentirse grande o verse grande en una radiografía. El abdomen puede sobresalir o parecer inflamado. El color de la orina puede ser amarillo oscuro o marrón. Las heces son generalmente grises o blancas en vez de verdes o amarillas. También puede haber hemorragia o pueden formarse hematomas fácilmente.

La ictericia, si ocurre durante los primeros días después del nacimiento y luego desaparece al final de la primera semana de vida del bebé, no es peligrosa. Es lo que se llama "ictericia fisiológica". Sin embargo, la ictericia que permanece o aumenta después de la primera semana puede deberse a colestasis (acumulación de bilis en el hígado) y requerirá de más pruebas para confirmar su causa. La bilis es un líquido que se produce en y es liberado por el hígado. La vesícula es un órgano que almacena la bilis producida por el hígado. El acto de comer le señala a la vesícula que envíe bilis a los conductos biliares y al intestino delgado, donde es necesaria para la digestión de las grasas.

La colestasis puede producirse por muchos motivos distintos. Puede resultar de una breve enfermedad o lesión en el hígado y, frecuentemente, desaparece por sí sola. También puede ser causada por fármacos y generalmente desaparece cuando estos se interrumpen. La colestasis también puede ser el resultado de una enfermedad hepática más grave, como por ejemplo la hepatitis neonatal idiopática o la atresia biliar.

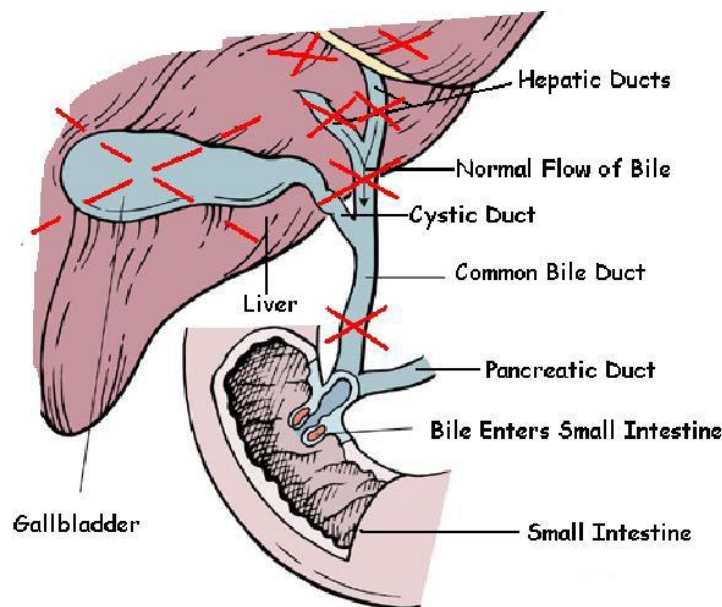
## ¿Qué es la hepatitis neonatal idiopática?

Hepatitis neonatal idiopática es debido a inflamación del hígado sin causa conocida. Se produce en bebés recién nacidos. Los síntomas incluyen ictericia y cambios en las células hepáticas. Puede parecerse a la atresia biliar pero generalmente es una enfermedad breve de la que los niños pueden recuperarse completamente. Generalmente no conduce a la cirrosis ni a la necesidad de un trasplante hepático. La causa de la hepatitis neonatal idiopática no parece ser debido a una infección.

## ¿Qué es la atresia biliar?

La atresia biliar es una condición en la que los conductos que transportan la bilis desde el hígado a la vesícula y al intestino delgado no son normales. Estos conductos pueden estar dañados, bloqueados o faltar. Cuando los conductos que transportan la bilis fuera del hígado están cerrados, la bilis vuelve y daña el tejido hepático. Con el tiempo, el hígado puede desarrollar cicatrices o cirrosis. La vesícula también puede ser anormal o faltar.

Se desconoce la causa de la atresia biliar. Se produce en uno de cada 15.000 nacimientos. Es una enfermedad muy grave que requiere tratamiento inmediato. Aunque es rara, es el motivo más común para los trasplantes hepáticos en niños.

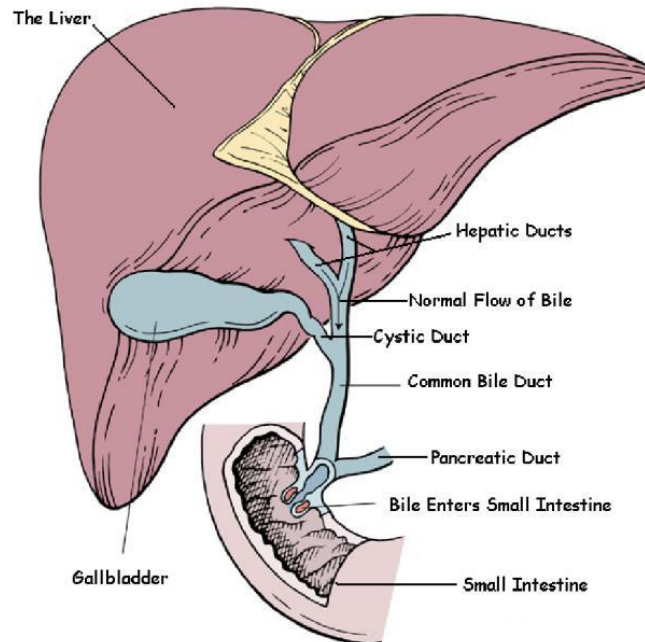


**La X roja indica las estructuras que no se formaron en los bebés con atresia biliar.**

## ¿Cómo se hace el diagnóstico?

El médico hará el diagnóstico después de realizar una variedad de análisis de sangre y de orina. En la búsqueda de la causa de la enfermedad hepática, el médico podría ordenar una exploración del hígado y de la vesícula, mediante el uso de un radioisótopo (una sustancia radioactiva inofensiva que resalta el hígado) u otras pruebas mediante rayos X.

En base a los resultados de la prueba, los antecedentes médicos y el examen físico, el médico puede ordenar una biopsia de hígado. En una biopsia de hígado, el médico recolecta una pequeña muestra de tejido hepático y la examina bajo el microscopio para detectar signos de lesión o enfermedad. Examinar el tejido hepático en sí es la mejor forma para determinar la salud del hígado y la causa de cualquier daño.



Las tres formas más comunes de obtener una biopsia hepática en un bebé son percutánea, laparoscópica o abierta. Una biopsia hepática percutánea es considerada como cirugía menor y el procedimiento se realiza en el hospital. Después de que el bebé esté sedado, el médico hará una pequeña incisión en el lado derecho cerca de la caja torácica. Se inserta una aguja para biopsia y se toma una muestra del tejido hepático. En algunos casos, el médico puede usar una imagen por ultrasonido del hígado para ayudar a guiar la aguja a un punto específico.

En una biopsia laparoscópica, el médico inserta un tubo especial (laparoscopio) a través de una incisión realizada en el abdomen. El laparoscopio envía imágenes del hígado a un monitor. El médico observa el monitor y usa los instrumentos del laparoscopio para retirar muestras de tejido de una o más partes del hígado. Los médicos usan este tipo de procedimiento de biopsia cuando necesitan muestras de tejido de partes específicas del hígado.

Una biopsia quirúrgica o abierta generalmente se realiza si el abdomen se abre para cirugía. Durante la cirugía, el cirujano retirará un pequeño trozo del hígado. Dado que esta es una cirugía importante, el bebé permanecerá en el hospital durante varios días. La biopsia percutánea o laparoscópica puede requerir sólo una internación de un día en el hospital.

## **¿Cuál es el tratamiento para la hepatitis neonatal idiopática?**

No existe un tratamiento específico para ayudar a que el hígado se recupere más rápido; aunque se puede recomendar una fórmula especial para bebés que es más fácil de digerir. Se pueden administrar suplementos de vitaminas si los niveles de vitaminas en la sangre son bajos. Las pruebas de sangre frecuentes se realizan para monitorear la salud del hígado. Al médico también le puede resultar necesario repetir la ecografía hepática o la biopsia hepática.

## **¿Cuál es el tratamiento para la atresia biliar?**

No hay cura para la atresia biliar. Si el diagnóstico se hace temprano, se realizará una cirugía para permitir que la bilis fluya desde el hígado. Este procedimiento se llama Kasai o hepatoportoenterostomía.

En un procedimiento Kasai, los conductos dañados son retirados y reemplazados con parte del intestino delgado del propio niño, permitiendo que la bilis fluya fuera del hígado. El procedimiento funciona bien en, aproximadamente, el 50% de las veces. Cuando el procedimiento tiene éxito, la ictericia desaparece generalmente en algunas semanas. Si la bilis continúa fluyendo, es posible la supervivencia a largo plazo sin un trasplante de hígado. Cuando el procedimiento no tiene éxito y no se logra el flujo de bilis, el bebé continúa con ictericia y el hígado continúa dañándose. Además, el crecimiento es deficiente y es necesaria una dieta especial y vitaminas adicionales. Cuando el hígado ya no puede funcionar, el único tratamiento posible es el trasplante de hígado.

Para más información sobre ChiLDReN, le agradeceremos que se comuniquen con:

[www.childrennetwork.org](http://www.childrennetwork.org)

También se puede comunicar con los centros de investigación clínicos (véase la lista siguiente) o con el administrador de investigaciones de la Red ChiLDReN para más información.

### Los centros clínicos y de investigación de ChiLDReN incluyen:

- **Atlanta** - Children's Healthcare of Atlanta
- **Chicago** - Ann & Robert H. Lurie Children's Hospital
- **Cincinnati** - Cincinnati Children's Hospital Medical Center
- **Denver** - Children's Hospital Colorado
- **Houston** - Texas Children's Hospital
- **Indianapolis** - Riley Hospital for Children
- **London** - King's College Hospital (sólo el centro del laboratorio)
- **Los Angeles** - Children's Hospital Los Angeles
- **Philadelphia** - Children's Hospital of Philadelphia
- **Pittsburgh** - Children's Hospital of Pittsburgh of UPMC
- **Salt Lake City** - Primary Children's Hospital/University of Utah
- **San Francisco** - UCSF Benioff Children's Hospital
- **Seattle** - Seattle Children's Hospital
- **St. Louis** - Saint Louis University / Cardinal Glennon Children's Medical Center (sólo para la deficiencia de antitripsina alfa uno)
- **Toronto** - The Hospital for Sick Children

### Centro de coordinación de datos:

Universidad de Michigan  
Departamento de Bioestadísticas  
1415 Washington Heights  
Ann Arbor, MI 48109-2029

Arbor Research Collaborative for Health  
340 E. Huron St., Suite 300  
Ann Arbor, MI 48104