

Guía de práctica clínica en atresia de las vías biliares

Clinical practice guidelines in biliary atresia

Ramón Villamil Martínez^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3544-9604>

Andrés José Pi Osoria¹ <https://orcid.org/0000-0002-5992-991X>

Alejandro Ramírez Guirado¹ <https://orcid.org/0000-0003-0358-6062>

Anecio Pérez Duvergel¹ <https://orcid.org/0000-0002-2228-2320>

Daniela Betancourt Berriz¹ <https://orcid.org/0000-0002-3993-0120>

César Silverio García² <https://orcid.org/0000-0001-6168-7801>

Yanisleidys Cobas Torres² <https://orcid.org/0000-0001-7526-3444>

¹Hospital Pediátrico Universitario “William Soler”, Servicio de Cirugía Hepatobiliar y Trasplante Hepático. La Habana, Cuba.

²Hospital Pediátrico Universitario “William Soler”, Servicio de Hepatología. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: yrmvmartin@gmail.com

RESUMEN

Basada en la mejor evidencia científica disponible, se presenta la guía de práctica clínica en atresia de vías biliares, la cual se define como una obstrucción progresiva de las vías biliares intra- o extrahepáticas en recién nacidos y lactantes pequeños y causa ictericia colestásica grave y cirrosis hepática. Es una enfermedad poco frecuente, de etiología desconocida, con mayor incidencia en países asiáticos. Clínicamente se expresa por ictericia obstructiva, acolia, coluria y hepatoesplenomegalia. Los complementarios expresan una hiperbilirrubinemia directa con aumento de las enzimas hepáticas, y el diagnóstico se confirma en nuestro hospital con la colangiografía, generalmente en el curso de una laparoscopia. El tratamiento es quirúrgico y consiste en la portoenterostomía de Kasai, con mejores resultados en cuanto al drenaje biliar si se realiza antes de los 60 días de vida, así como el trasplante hepático. La

enfermedad tiene un curso progresivo hacia la cirrosis hepática en etapas tempranas de la vida, sobre todo si no se realiza el diagnóstico y tratamiento quirúrgico precozmente, con implicaciones en la supervivencia y calidad de vida de estos pacientes. Por tanto, referir precozmente al paciente con sospecha de atresia de vías biliares a un centro especializado es la piedra angular de la actitud médica. La presente guía de práctica clínica pretende ofrecer las herramientas técnicas estandarizadas para mejorar los resultados a los pacientes con esta enfermedad, así como contribuir con la docencia y las investigaciones.

Palabras clave: atresia de vías biliares; colestasis del lactante; portoenterostomía de Kasai.

ABSTRACT

Based on the best scientific evidence available, it is presented the clinical practice guidelines on biliary atresia. This disease is defined as a progressive obstruction of the intra and/or extrahepatic bile ducts in newborns and young infants, causing severe cholestatic jaundice and cirrhosis of the liver. It is a rare disease of unknown etiology, with a higher incidence in Asian countries. It is clinically expressed by obstructive jaundice, acholia, choluria and hepatosplenomegaly. Laboratory tests show a direct hyperbilirubin and elevated liver enzymes, and in our hospital, the diagnosis is confirmed by a cholangiography, usually during a laparoscopy procedure. It has surgical treatment and it involves a Kasai portoenterostomy, with better results regarding biliary drainage if it is performed before 60 days of life, as well as liver transplant. This condition has a progressive course towards liver cirrhosis in early stages of life, mainly if the diagnosis and surgical treatment are not made timely, with implications for the survival and quality of life of these patients. Therefore, early referral of the patient with suspected biliary atresia to a specialized center is the cornerstone of the medical attitude. This clinical practice guidelines aims to offer standardized technical tools to improve the outcome for patients with this disease, as well as to contribute to teaching and research.

Keywords: Biliary atresia; cholestasis of the infant; Kasai portoenterostomy.

Recibido: 30 /05/2020

Aceptado:12/08/ 2020

Guía de práctica clínica en atresia de las vías biliares

Introducción

La atresia de vías biliares se define como un proceso obstructivo y progresivo que afecta las vías biliares intra y/o extrahepáticas en recién nacidos y lactantes pequeños, causando ictericia colestásica grave y cirrosis hepática. Es una enfermedad rara de etiología desconocida, con mayor incidencia en países asiáticos,^(1,2) que en Cuba tiene una incidencia estimada de 1:21 078 nacidos vivos,⁽³⁾ más frecuente en niñas a término, con buen peso entre la segunda y tercera semanas de vida.^(1,2) Clínicamente se expresa por ictericia obstructiva, acolia, coluria y hepatoesplenomegalia, y signos de hipertensión portal o insuficiencia hepática progresiva dependiendo del estadio evolutivo de la enfermedad. Aunque en la mayoría (entre 80-90 %) de los niños con atresia de vías biliares la enfermedad se expresa aisladamente, en ocasiones (entre 10 y el 20 %) puede asociarse a otras malformaciones como síndrome de poliesplenia, malrotación intestinal, vena porta preduodenal, cardiopatías, ausencia de vena cava y otras.⁽¹⁾ Tiene un curso progresivo hacia la cirrosis hepática en etapas tempranas de la vida, principalmente si de manera precoz no se realiza el diagnóstico y se establece la cirugía indicada que es la portoenterostomía de Kasai. Si no se realizan las acciones anteriores, las implicaciones en la supervivencia y calidad de vida de estos pacientes son muy serias, porque pueden presentarse letales complicaciones y fallecer antes de los dos años de edad, o requerir un trasplante hepático en etapas tempranas. Por tanto, en la práctica médica es de vital importancia referir precozmente al lactante icterico o con colestasis con sospecha de atresia de vías biliares a un centro especializado, ya que el tratamiento quirúrgico antes de los 60 días de vida se relaciona directamente con un mejor resultado, al obtenerse un mayor drenaje biliar posoperatorio.

Se presenta la guía de práctica clínica en atresia de vías biliares, con el objetivo de ofrecer las herramientas técnicas estandarizadas para garantizar una adecuada práctica médica basada en las mejores evidencias científicas actuales para optimizar los resultados a los pacientes con esta enfermedad, así como contribuir con la docencia y las investigaciones.

Atresia de vías biliares

Concepto

Proceso obstructivo y progresivo de etiología desconocida que afecta las vías biliares intra o extrahepáticas en recién nacidos y lactantes pequeños y causa ictericia colestásica grave y cirrosis hepática.

Epidemiología

La incidencia en Estados Unidos y Europa es entre 1:16 000 a 1:20 000.⁽¹⁾ En la región de Asia y el Pacífico es más frecuente, con 1:9 100 en Japón y hasta 1:2 700 en Taiwan.⁽²⁾ En Cuba la incidencia ha sido estimada en 1:21 078.⁽³⁾

Existe un discreto predominio del sexo femenino y generalmente se presenta en neonatos a término y con peso normal.

Etiología

La etiología es actualmente desconocida aunque existen múltiples factores que juegan un papel en el surgimiento y desarrollo de la enfermedad,^(1,4,5) entre ellas:

- Enfermedad inflamatoria progresiva. Es la hipótesis más aceptada debido al carácter progresivo de la enfermedad, probablemente producido por virus (reovirus, citomegalovirus, rotavirus C, herpesvirus). La teoría viral está apoyada por la observación de casos agrupados de forma estacional.
- Para la forma embrionaria se han invocado factores exógenos gestacionales como drogas, fitotoxinas, micotoxinas, y toxinas industriales o de productos agrícolas.
- Genética por su asociación a otras anomalías, aunque la agrupación dentro de la misma familia es muy rara y no se ha encontrado una concordancia consistente entre gemelos idénticos.
- Falta de recanalización de los conductos biliares.
- Isquemia.
- Reflujo de secreciones pancreáticas.
- Malformaciones de la placa ductal.

Clasificación⁽¹⁾

Según momento de presentación

- Posnatal (65-90 %), generalmente como anomalía aislada.

- Embrionaria o fetal (10-35 %).

Anatómica (según el nivel de la obstrucción)

- Atresia tipo I (5-12 %): obliteración del colédoco, con libre tránsito por los conductos proximales.
- Atresia tipo II (2 %): Una de ambas variedades:
- Atresia del conducto hepático común, con o sin atresia del colédoco, del cístico y vesícula biliar.
- Atresia del colédoco, del cístico y de la vesícula con conducto hepático común permeable.
- Atresia tipo III (86-90 %): atresia del colédoco, del hepático y de la vesícula biliar.

Según presentación clínica

- Atresia de vías biliares aislada.
- Atresia de vías biliares sindrómica o asociada con otras malformaciones.
- Atresia de vías biliares quística (los quistes pueden aparecer en un conducto obliterado o conectarse con los conductillos biliares intrahepáticos).
- Atresia de vías biliares asociada al citomegalovirus

Malformaciones asociadas (10-20 % de los casos)⁽¹⁾

- Asplenia/poliesplenia
- Malrotación intestinal
- Situs inverso.
- Vena porta preduodenal.
- Isomerismo hepático.
- Ausencia de vena cava inferior.
- Cardiopatías.

Diagnóstico

Generalmente los recién nacidos y lactantes pequeños son tratados en su área de salud y diagnosticados como pacientes con íctero fisiológico o prolongado.

No existe evidencia de que en el diagnóstico prenatal la no visualización de la vesícula biliar en el ultrasonido fetal del tercer trimestre sea indicador específico de atresia de vías biliares.⁽⁶⁾

Cuadro clínico

Los síntomas o signos característicos son:

- Ictericia: persiste después del período de íctero fisiológico del recién nacido, o aparece entre la segunda y tercera semana de vida. Inicialmente puede ser ligera a moderada, luego se incrementa paulatinamente a medida que la enfermedad progresa.
- Coluria: coloración oscura de la orina por la excreción de sales biliares.
- Acolia (nivel de evidencia II):⁽⁷⁾ heces blancas por ausencia de bilis en las mismas. Es importante señalar que con frecuencia las heces se tiñen de un color amarillo claro que es resultado de la descamación de las células epiteliales intestinales impregnadas en bilirrubina.
- Ascitis: muy rara en niños menores de 10 semanas de edad.
- Otros síntomas o signos de insuficiencia hepática (edema, circulación colateral).
- Más tardíamente en dependencia del curso de la enfermedad pueden aparecer síntomas y signos de hipertensión portal.

Datos positivos en el examen físico

- Piel y mucosas: ictericas.
- Coluria.
- Acolia.
- Abdomen: Discreta o moderada hepatomegalia (nivel de evidencia II),⁽⁸⁾ o esplenomegalia; puede o no haber ascitis.

Exámenes complementarios

Hematología y química sanguínea^(7,9,10)

- Hemograma: hemoglobina normal o baja.
- Coagulograma: puede estar alterado, en dependencia del daño hepático que exista.
- Transaminasas: pueden estar normales o elevadas.
- Bilirrubina total y fraccionada: elevada a expensas de la bilirrubina directa (nivel I de evidencia).⁽¹⁾

- Antígeno de superficie para hepatitis B, y anticuerpo para hepatitis C.
- Gammaglutamil transpeptidasa (GGT): elevada (nivel II de evidencia).⁽⁸⁾

Orina

- Ausencia de urobilinógeno..

Imagenológicos

Ultrasonido abdominal doppler:^(11,12)

- Vesícula biliar con morfología anormal o ausente (nivel II de evidencia).
- Signo del cordón triangular (cordón fibroso a nivel del hilio hepático de marcada densidad ecogénica). (nivel II de evidencia).
- Evalúa parénquima hepático (cirrosis hepática).
- Aumento del índice de resistencia y el diámetro de la arteria hepática y disminución del flujo y diámetro de la vena porta.
- Dilatación quística focal de la vía biliar extrahepática en la forma quística..⁽¹³⁾

La scintigrafía o gammagrafía hepatobiliar. Aporta 98 % de especificidad (nivel I de evidencia).⁽¹⁴⁾

- El radioisótopo se administra tras preestimulación con fenobarbital durante 3-5 días, o con ácido urso de oxicólico. En la atresia de vías biliares hay captación hepática del fármaco sin excreción biliar. La presencia de isótopos en el tracto gastrointestinal excluye el diagnóstico de la enfermedad.⁽¹⁵⁾
- Otras enfermedades hepatocelulares, por ejemplo, en la hepatitis neonatal se mantiene captación pobre en el hígado y excreción intestinal normal.

Intubación con aspirado duodenal (nivel II de evidencia)⁽¹⁾

No se obtiene bilis en el contenido duodenal aspirado.

Endoscópicos

- Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica.

Laparoscópicos

- Laparoscopia con colangiografía. Permite inspeccionar la presencia o no de vesícula y conductos biliares a lo cual se le añade la toma de biopsia de hígado.

Colangiografía laparoscópica o abierta (nivel I de evidencia)

Puede presentar los signos específicos siguientes:⁽¹⁾

- No pase de contraste al duodeno.
- Extravasación del contraste.
- No se visualizan conductos intrahepáticos.
- Se debe realizar clampaje del hilio hepático para visualizar las vías biliares proximales.

Biopsia hepática

Tipos de biopsias:

- Biopsia hepática (nivel I de evidencia).⁽¹⁾
- Percutánea, laparoscópica y abierta transoperatoria.

Posibles resultados:

- Proliferación de conductos y conductillos biliares.
- Fibrosis de los tractos portales.
- Colestasis.
- Tapones de bilis en los conductos dilatados.
- Necrosis focal de células hepáticas.
- Alteraciones inflamatorias y transformación celular.

Conducta terapéutica

Preoperatorio en paciente con sospecha de atresia de vías biliares

Las acciones a realizar:

- Ingreso, realizar o actualizar exámenes complementarios: hemograma, coagulograma completo, grupo y factor y obtener el consentimiento informado.
- Ayuno.
- Antibióticoterapia profiláctica (EV): Cefazolina 40 mg/kg./dosis. Administrar una dosis 30 minutos antes de la intervención o durante la inducción anestésica. Garantizar acceso venoso periférico o una profunda.

- Cuidados de la piel.
- Administrar vitamina K: 0,3-1 mg/kg.

Tratamiento quirúrgico

Hoy en día se consideran solamente dos tipos de tratamiento para estos casos y son:

1. Portoenterostomía de Kasai (por técnica abierta).^(16,17,18)
2. Trasplante hepático.

Cuidados en el posoperatorio inmediato

1. Traslado del paciente a una sala de cuidados intensivos donde el tiempo requerido está en dependencia de su evolución.
2. Monitorización constante y realizar balance hidromineral estricto.
3. Sonda nasogástrica abierta y vía oral suspendida mínimo por 72 horas. Reinicio de la alimentación oral de preferencia con lactancia materna.
4. Hidratación a 100 ml × kg por día con necesidades de aporte electrolítico.
5. Antibioticoterapia.^(5,19) Primera línea: Cefotaxima a 100-150 mg/kg/día y Amikacina a 15 mg/kg/día. Segunda línea: Piperacilina + Tazobactam a 200 mg/kg/día. Tercera línea: Meropenem a 120 mg/kg/día. En caso de que el niño fuese alérgico a ella se valoraría usar una quinolona de 2da. o 3ra. generación.
6. Analgésicos y antipiréticos: Dipirona dosis de 20-25mg/kg/dosis si fiebre \geq 38 °C o dolor.
7. Vitamina K: de 0,3-1mg × kg. de peso dos veces por semana o en dependencia del coagulograma.
8. Uso de esteroides. No hay suficiente evidencia de las ventajas de su uso. Las altas dosis producen deficiente aumento de peso, talla y circunferencia cefálica, sobre todo en aquellos que tuvieron buen drenaje de bilis,^(20,21,22) así como problemas de cicatrización (experiencia personal).

Posoperatorio mediato

1. Traslado a sala abierta.

2. Restablecimiento progresivo de la vía oral a partir del 4to. y 5to. día de operado. Dieta con aporte hipercalórico 120 a 150 kcal/kg/día.⁽¹⁾ Incluir triglicéridos de cadena media (MCT, por sus siglas en inglés).
3. Administración de vitaminas por vía oral: vitamina A y D2 10 gotas diarias; vitamina E (tableta 50 mg) ½ tabdiaria; vitamina C 10 gotas diarias; multivitaminas 10 gotas diarias; ácido fólico 1 mg diario. vitamina K : 5 mg a la semana independiente del peso mientras persista la colestasis
4. Seguimiento del antibiótico en dependencia de la evolución del paciente y completar 10 días.
5. Repetir coagulograma, bilirrubina y transaminasas al 6to. día.
6. Ácido ursodeoxicólico (colerético), (cápsula de 150 mg) a 15 a 30 mg/kg/día vía oral. (nivel III de evidencia).^(5,23)
7. Alta después del 10mo. día.
8. Profilaxis de la colangitis, iniciar a partir de la suspensión de la antibioticoterapia con:
 - Ampicilina 25 mg/kg/día o cotrimoxazol 3 mg/kg/día. Sobre la base del trimetropin ½ dosis.

Seguimiento ambulatorio

Cirugía, hepatología, nutrición, infectología, cardiología.

Factores de pronóstico favorable

Deben ser evaluados de manera individualizada, evolutivamente y tener en cuenta la sumatoria de varios factores:

- Edad menor de 60 días al momento de la cirugía (nivel II de evidencia).
- Atresia de vías biliares tipos 1 y 2. Variedad no sindrómica.
- Ausencia de cirrosis hepática establecida en el momento de la cirugía.
- Presencia de bilis intraoperatoria durante el acto operatorio (experiencia personal).
- Disminución o desaparición de la ictericia luego de la cirugía (nivel II de evidencia),⁽²⁴⁾ mejoría del color de las heces o heces teñidas por bilis, aclaramiento de la coluria.

- Disminución de la hiperbilirrubnemia directa (nivel II de evidencia),^(1,25) de la GGT,⁽²⁶⁾ de la fosfatasa alcalina y de los ácidos biliares en suero.⁽²⁷⁾
- Experiencia del equipo quirúrgico (nivel II de evidencia).^(1,28)
- Estabilización o disminución de las enzimas de citolisis (TGO, TGP).
- Ausencia de colangitis. (nivel II de evidencia).^(1,25)
- Buen aumento de peso y talla (nivel II de evidencia).⁽¹⁾

Variantes de evolución clínica posoperatorio

- Restablecimiento del flujo biliar.
- Restablecimiento total parcial del flujo biliar (intermitente).
- Ausencia de restablecimiento del flujo: persistencia de la acolia, incremento de la ictericia, de las enzimas hepáticas y de la hiperbilirrubinemia directa.

¿Qué tiempo esperamos para decir que no drena?

Aspecto que debe basarse en la respuesta individual del paciente al tratamiento quirúrgico inicial, y requiere de al menos 6 meses para su definición.

Complicaciones precoces

- Colangitis
- Dehiscencia de suturas
- Hemorragias
- Infección de la herida quirúrgica
- Otras infecciones: peritonitis, sepsis
- Evisceración

Complicaciones tardías

- Hernias incisionales
- Colangitis
- Cirrosis hepática
- Hipertensión portal
- Síndrome hepatopulmonar

Criterios de trasplante

La mayoría de los pacientes con atresia de vías biliares (80 al 90 %) va a requerir trasplante en algún momento de su vida debido a:

- Diagnóstico por encima de los seis meses de edad (para algunos autores la porto enteroanastomosis pudiera ofrecer alguna oportunidad de drenaje, mejoraría el estado nutricional y retardaría la evolución del daño hepático hasta que el niño alcance el año de edad en que aumenta el porcentaje de supervivencia al trasplante).
- No restablecimiento del flujo biliar o restablecimiento incompleto después de la operación.
- Disminución del flujo de la vena porta y el incremento del índice de resistencia y diámetro de la arteria hepática.
- Presencia de signos y síntomas de insuficiencia hepatocelular o hipertensión portal progresiva
- Síndrome hepatopulmonar.

Referencias bibliográficas

1. DynaMed Plus. EBSCO Information Services. Biliary atresia. Ipswich (MA): DInamed; 2018 [acceso 01/06219]. Disponible en: <http://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T116791/Biliary-atresia#References>
2. Gu Y-H, Yokoyama K, Mizuta K, Tsuchioka T, Kudo T, Sasaki H, *et al.* Stool color card screening for early detection of biliary atresia and long-term native liver survival: a 19-year cohort study in Japan. *J Pediatr.* 2015;166(4):897-902.e1.
3. Silverio García CE, Pérez Valencia DC, Villamil Martínez R, Sosa Palacios O, Cobas Torres Y. Patrón clínico y epidemiológico de la atresia de vías biliares en Cuba. *Rev Cubana Pediatr.* 2018 [acceso 03/06/ 2019];90(4). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_abstract&pid=S0034-75312018000400004&lng=es&nrm=iso&tlng=es
4. Asai A, Miethke A, Bezerra JA. Pathogenesis of biliary atresia: defining biology to understand clinical phenotypes. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2015;12(6):342-52.

5. Davenport M. Adjuvant therapy in biliary atresia: hopelessly optimistic or potential for change? *Pediatr Surg Int.* 2017;33(12):1263-73.
6. di Pasquo E, Kuleva M, Rousseau A, Vitucci A, Sonigo P, Chardot C, *et al.* Non-visualization of fetal gallbladder (NVFGB) by ultrasound in second trimester of pregnancy: a systematic review of the literature on postnatal outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2019;54:582-8.
7. Liu X, Peng X, Huang Y, Shu C, Liu P, Xie W, *et al.* Design and validation of a noninvasive diagnostic criteria for biliary atresia in infants based on the STROBE compliant. *Medicine (Baltimore).* 2019 [acceso 01/06/ 2019];98(6):e13837. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6380858/>
8. Robie DK, Overfelt SR, Xie L. Differentiating biliary atresia from other causes of cholestatic jaundice. *Am Surg.* 2014;80(9):827-31.
9. Nakamura H, Yamataka A. Non-invasive and accurate diagnostic system for biliary atresia. *EBio Med.* 2018;36:16-7.
10. Dong R, Jiang J, Zhang S, Shen Z, Chen G, Huang Y, *et al.* Development and Validation of Novel Diagnostic Models for Biliary Atresia in a Large Cohort of Chinese Patients. *EBio Med.* 2018;34:223-30.
11. Choochuen P, Kritsaneepaiboon S, Charoonratana V, Sangkhathat S. Is “gallbladder length-to-width ratio” useful in diagnosing biliary atresia? *J Pediatr Surg.* 2019;54(9):1946-52.
12. Yoon HM, Suh CH, Kim JR, Lee JS, Jung AY, Cho YA. Diagnostic Performance of Sonographic Features in Patients With Biliary Atresia: A Systematic Review and Meta-analysis. *J Ultrasound Med.* 2017;36(10):2027-38.
13. Schooler GR, Mavis A. Cystic biliary atresia: A distinct clinical entity that may mimic choledochal cyst. *Radiol Case Rep.* 2018;13(2):415-8.
14. Kianifar HR, Tehranian S, Shojaei P, Adinehpoor Z, Sadeghi R, Kakhki VRD, *et al.* Accuracy of hepatobiliaryscintigraphy for differentiation of neonatal hepatitis from biliary atresia: systematic review and meta-analysis of the literature. *Pediatr Radiol.* 2013;43(8):905-19.
15. Malik D, Khan SH, Ali SW, Rather TA, Pakala R, Hassan MU, *et al.* Comparison of phenobarbitone and ursodeoxycholic acid in drug-augmented hepatobiliaryscintigraphy for

excluding the diagnosis of obstructive cholestasis in neonatal cholestasis syndrome. *Nucl Med Commun.* 2015;36(8):827-32.

16. Chan KWE, Lee KH, Wong HYV, Tsui SYB, Mou JWC, Tam YHP. Ten-Year Native Liver Survival Rate After Laparoscopic and Open Kasai Portoenterostomy for Biliary Atresia. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2019;29(1):121-5.

17. Hussain MH, Alizai N, Patel B. Outcomes of laparoscopic Kasai portoenterostomy for biliary atresia: A systematic review. *J Pediatr Surg.* 2017;52(2):264-7.

18. Sun X, Diao M, Wu X, Cheng W, Ye M, Li L. A prospective study comparing laparoscopic and conventional Kasai portoenterostomy in children with biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2016;51(3):374-378.

19. Decharun K, Leys CM, West KW, Finnell SME. Prophylactic Antibiotics for Prevention of Cholangitis in Patients With Biliary Atresia Status Post-Kasai Portoenterostomy: A Systematic Review. *Clin Pediatr (Phil).* 2016;55(1):66-72.

20. Ruuska SM, Lääperi MT, Hukkinen M, Jalanko H, Kolho K-L, Pakarinen MP. Growth of children with biliary atresia living with native livers: impact of corticoid therapy after portoenterostomy. *Eur J Pediatr.* 2019;178(3):341-9.

21. Alonso EM, Ye W, Hawthorne K, Venkat V, Loomes KM, Mack CL, *et al.* Impact of Steroid Therapy on Early Growth in Infants with Biliary Atresia: The Multicenter Steroids in Biliary Atresia Randomized Trial. *J Pediatr.* 2018;202:179-185.e4.

22. Bezerra JA, Spino C, Magee JC, Shneider BL, Rosenthal P, Wang KS, *et al.* Use of corticosteroids after hepatportoenterostomy for bile drainage in infants with biliary atresia: the START randomized clinical trial. *JAMA.* 2014;311(17):1750-9.

23. Qiu J-L, Shao M-Y, Xie W-F, Li Y, Yang H-D, Niu M-M, *et al.* Effect of combined ursodeoxycholic acid and glucocorticoid on the outcome of Kasai procedure. *Medicine (Baltimore).* 2018 [acceso 01/06/ 2019];97(35):e12005. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6393119/>

24. Wang Z, Chen Y, Peng C, Pang W, Zhang T, Wu D, *et al.* Five-year native liver survival analysis in biliary atresia from a single large Chinese center: The death/liver transplantation hazard change and the importance of rapid early clearance of jaundice. *J Pediatr Surg.* 2018;54(8):1680.

25. Nakajima H, Koga H, Okawada M, Nakamura H, Lane GJ, Yamataka A. Does time taken to achieve jaundice-clearance influence survival of the native liver in post-Kasai biliary atresia? *World J Pediatr.* 2018;14(2):191-6.
26. Ihn K, Ho IG, Chang EY, Han SJ. Correlation between gamma-glutamyltranspeptidase activity and outcomes after Kasai portoenterostomy for biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2018;53(3):461-7.
27. Harpavat S, Heubi JE, Karpe, SJ, Ng VL, Setchell KDR, Shneider BL, et al. Prognostic value of serum bile acids after Kasai portoenterostomy in biliary atresia. *Hepatology (Baltimore, MD).* 2018;68:85A-86A.
28. Davenport M, Ong E, Sharif K, Alizai N, McClean P, Hadzic N, *et al.* Biliary atresia in England and Wales: results of centralization and new benchmark. *J Pediatr Surg.* 2011;46(9):1689-94.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Declaración de contribución autoral

Ramón Villamil Martínez: conceptualización de la guía de práctica clínica, revisión bibliográfica, redacción del borrador y versiones posteriores del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Andrés Pi Osoria: conceptualización, participación en la redacción del borrador y versiones posteriores del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Alejandro Ramírez Guirado: revisión y gestión bibliográfica, participación en la redacción del borrador y versiones posteriores del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Anecio Pérez Duvergel: participación en la redacción del borrador del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Daniela Betancourt Berriz: participación en la redacción del borrador del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

César Silverio García: participación en la redacción del borrador del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.

Yanisleidys Cobas Torres: participación en la redacción del borrador del manuscrito, revisión crítica y aprobación de la versión final.