


**HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL DEPARTAMENTO DE
MEDICINA SERVICIO DE GASTROENTEROLOGÍA PROTOCOLO DE MANEJO DE LA
COLESTASIS HEPÁTICA DEL RECIÉN NACIDO Y EL LACTANTE**

ÍNDICE

1. AUTOR
2. REVISORES
3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES /REVISORES
4. JUSTIFICACIÓN
5. ALCANCE Y PROPÓSITO
6. OBJETIVOS
7. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD
8. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
9. DEFINICIÓN
10. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS
11. TRATAMIENTO
12. CRITERIOS DE REFERENCIA
13. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO
14. RECOMENDACIONES PARA EL PACIENTE Y/O FAMILIAR
15. MEDIDAS PREVENTIVAS Y DE CONTROL
16. SEGUIMIENTO Y CONTROLES
17. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 2 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

1. AUTORES

Dra. Ana Karina Coronado. Pediatra Gastroenteróloga.

Dra. Julieth Lydna – Residente de Gastroenterología pediátrica.

2. REVISORES

Dr. Ricardo Chanis, Dr. Ricardo McCalla, Dra. Analissa Sánchez. Dra. Ecaterina Julio, Servicio de Gastroenterología, Oficina de Calidad y Seguridad del Paciente.

3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES / REVISORES

Los autores y revisores participantes en la elaboración de este protocolo de atención declaran que no existen conflictos de intereses que afecten el contenido.

4. JUSTIFICACIÓN


La colestasis indica siempre un proceso patológico que puede dejar secuelas como disfunción hepática crónica, necesidad de trasplante hepático o muerte. Puede presentarse a cualquier edad y la causa es la alteración de la formación de bilis por el hepatocito o la obstrucción del flujo en la vía biliar ya sea intrahepática o extrahepática. Existe disminución del flujo biliar, evidencia histológica de depósito de pigmentos biliares en los hepatocitos y conductos biliares, y aumento de la concentración sérica de los productos excretados en la bilis. Del 60% a 80% de los recién nacidos desarrollan ictericia y entre 1:2500 a 1:5000 nacidos vivos desarrollan colestasis.

Las causas más comunes de ictericia colestásica en los primeros meses de vida son atresia biliar (25% -40%) seguido por una lista en expansión de trastornos metabólicos representan cerca de 20% de todos los reportes. Las infecciones congénitas, incluido el complejo infecciones perinatales representan 5%. Por lo anterior, es de vital importancia que el personal encargado de la atención inicial de los pacientes pediátricos conozca y realice un adecuado enfoque de la colestasis neonatal con el objetivo de lograr un diagnóstico temprano y una evaluación oportuna por hepatología pediátrica.

5. ALCANCE Y PROPÓSITO

Protocolo destinado a la población pediátrica admitida al Hospital del Niño “Dr. José Renán Esquivel” con el diagnóstico de colestasis hepática, dirigida a médicos de atención primaria, pediatras, gastroenterólogos pediátricos.

PROPÓSITO: Elaboración de protocolo de abordaje y manejo de pacientes con colestasis hepática según edad con el fin de estandarizar una conducta médica para el abordaje y manejo de estos pacientes con el fin de prevenir complicaciones relacionadas a diagnósticos tardíos.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 3 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

6. OBJETIVOS

Objetivo General

Establecer una guía de manejo, diagnóstico y tratamiento para pacientes con colestasis hepática en base a la mejor evidencia disponible.

Objetivos específicos:

- Describir de forma breve las diferentes entidades o causas de colestasis hepática.
- Mencionar métodos de diagnóstico y tratamiento de pacientes con colestasis hepática.
- Elaborar un algoritmo de manejo de colestasis hepática en pediatría.

7. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD

Según el Departamento de Registros Médicos y del Hospital del Niño José Renán Esquivel entre los años 2020 al 2024, registraron 49 hospitalizaciones por Colestasis hepática. Chanis, McCalla y col. Revisan los pacientes con diagnóstico de atresia de vías biliares atendidos en el Hospital del Niño en el período de 1997 al 2010. Se reportan un total de 36 casos de pacientes con el diagnóstico ya descrito, de los cuales 27 expedientes fueron revisados, de estos, 10 pacientes fueron sometidos al procedimiento de Kasai de los cuales sobrevivieron 6. Se realizó 4 trasplantes hepáticos de los cuales 3 permanecen con vida.


8. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD

- P59.9 Ictericia neonatal, no especificada
- K71.0 Enfermedad hepática tóxica con colestasis
- K83.1 Obstrucción del conducto biliar

9. DEFINICIÓN

Colestasis

- Se define **fisiopatológicamente** como la alteración en el flujo biliar o pobre producción de bilis que se caracteriza por la acumulación hepática y sérica de sustancias que normalmente son eliminadas por la bilis (bilirrubina -directa-, ácidos biliares, fosfolípidos, fosfatasa alcalina y colesterol) que puede llevar a disfunción hepática.
- Definición **histopatológica**: evidencia de depósitos de pigmentos biliares en los hepatocitos, usualmente con lesión celular secundaria
- Clínicamente los pacientes presentan ictericia generalmente con duración mayor de 14 días, coluria, acolia o hipocolia y en grados variables pueden presentarse con hepatomegalia y/o ascitis.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 4 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

La definición Paraclínica se considera cuando en un paciente con ictericia se presenta:

- Elevación de la BD en sangre: >1 mg/dl (17 mmol / L) o bilirrubina conjugada > 20% del total si la bilirrubina total es > 5 mg/dL.

Etiología

Es fundamental para el pediatra, gastroenterólogo realizar una adecuada orientación al momento de evaluar un paciente con colestasis prolongada, ya que las causas son complejas y variadas. Ver **Anexo tabla 1 y 2.**

10. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS SEGÚN ETIOLOGÍA

La anamnesis debe ser completa, recolectar información familiar como del período prenatal y neonatal inmediato. **Anexo Ver tabla 3 y 4.**


Análisis de laboratorio (Anexo Ver tabla 7.)

- Durante la evaluación del lactante con colestasis, las pruebas de laboratorio ayudarán a definir la etiología, la severidad de la enfermedad hepática y detectar condiciones tratables.
- Un análisis de la bilirrubina conjugada (directa) en suero, su elevación es un indicador confiable de colestasis a esta edad.
- Las pruebas hepáticas deben acompañar a los valores de bilirrubina para evaluar la gravedad de la enfermedad hepática incluir, alanina aminotransferasa (ALT), aspartato aminotransferasa (AST), fosfatasa alcalina (FA), gamma glutamil transpeptidasa (GGT), tiempo de protrombina (TP) con la normalización internacional cociente (INR), glucosa y albúmina. El valor de GGT es generalmente mayor en recién nacidos que en niños mayores y generalmente se elevan durante la colestasis.

ESTUDIOS DE IMAGEN

Una **ecografía abdominal** en ayunas es fácil y no invasiva. Debe ser la **primera investigación de diagnóstico por imágenes** para evaluar obstrucciones visibles, lesiones del árbol biliar o identificación de quiste de colédoco, y para evaluar los signos de enfermedad hepática avanzada o vascular y / o anomalías esplénicas.

Varios parámetros sonográficos hepáticos como el signo del cordón triangular (densidad ecogénica periportal triangular o en banda >3 mm de espesor), la morfología anormal de la vesícula biliar, falta de contracción de la vesícula biliar después de la alimentación oral, no visualización de la vía biliar común, diámetro de la arteria hepática, el flujo sanguíneo subcapsular sugiere el diagnóstico de ABV, aunque ninguno puede confirmar de forma exacta el diagnóstico de AVB. Es útil, sin embargo, saber que en muchos casos la presencia de vesícula biliar no descarta el diagnóstico.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 5 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Gammagrafía hepatobiliar (HIDA)

La excreción intestinal del trazador en 24 horas descarta atresia biliar. Sin embargo, la falta de paso al intestino no es específica y puede observarse en niños con colestasis de otra etiología. Las alteraciones de la captación hepática (pobre, irregular) sugieren hepatitis neonatal o colestasis intrahepática.

Colangiopancreatografía por resonancia magnética

Tiene una utilidad limitada en la evaluación de la colestasis neonatal, ya que la vía biliar normal no se visualiza de forma consistente en lactantes menores de tres meses, lo que conlleva resultados falsos negativos.

Colangiografía intraoperatoria

Si los pasos anteriores de la evaluación respaldan el diagnóstico de atresia biliar, el primer paso es una colangiografía intraoperatoria, que es el método de referencia para el diagnóstico de atresia biliar. Si la colangiografía intraoperatoria muestra obstrucción biliar (es decir, si el contraste no llena el árbol biliar ni llega al intestino), el cirujano debe realizar una hepatoportoenterostomía (procedimiento de Kasai) + biopsia hepática en cuña.


** En un lactante < 2 meses de edad con ausencia de vesícula biliar en la ecografía, GGT > 200 y heces acólicas, se justifica con firmeza proceder directamente a una colangiografía quirúrgica en lugar de realizar una biopsia hepática. Nunca debe retrasarse a la espera de resultados de otras pruebas diagnósticas en pacientes próximos a los dos meses de edad.

Estudios histopatológicos. Biopsia hepática percutánea (ver tabla 10)

La biopsia de hígado a menudo sigue siendo la piedra angular del diagnóstico y tratamiento de niños con ictericia colestásica como interpretación por parte de un patólogo experimentado proporcionará el diagnóstico correcto en un 90% y evitar la cirugía innecesaria en pacientes con enfermedad intrahepática.

*Se prefiere la biopsia hepática transyugular en pacientes con coagulopatía, ascitis de gran volumen o sospecha de tumor vascular.

Además de la histología convencional, actualmente se dispone de técnicas complementarias, como la microscopía electrónica y la inmunohistoquímica, que permiten afinar en el diagnóstico.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 6 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	


Preparación para biopsia hepática percutánea.

1. Se recomienda ayuno de 4-6 horas y la realización de la misma bajo sedación-analgésica.
2. Monitorización previa Hemograma y perfil de coagulación. Aumenta riesgo de sangrado:
 - Ratio normalizado Internacional (INR) es > 1.5 (en población general).
 - Pacientes con enfermedad hepática crónica: INR $> 2,5$
 - Recuento de plaquetas $< 60,000$ mm³.
 - Índice actividad protrombina $< 50\%$.
 - Tiempo de tromboplastina parcial activado (TPT) es $> 1,5$ veces el control.
3. Todos los niños sometidos a terapia anticoagulante, antiagregantes plaquetarios y antiinflamatorios suspenderán dicha mediación una semana antes de la biopsia previa valoración anestésica.

Contraindicaciones absolutas para biopsia hepática:

- Alteración de perfil de coagulación significativa
- Trombocitopenia $< 60,000$
- Negación de familiar a firma de consentimiento informado o negativa del paciente a aceptar una transfusión de sangre o incapacidad para proporcionar apoyo para la transfusión de sangre
- Uso de AINE (incluida la aspirina) en los últimos 7 a 10 días (a menos que el tiempo de sangrado inmediatamente antes del procedimiento sea normal)
- Sospecha de hemangioma, tumor vascular o quiste equinocístico
- Incapacidad para identificar un sitio adecuado para la biopsia mediante percusión y/o ecografía
- Obstrucción biliar extrahepática
- **Contraindicaciones relativas para biopsia hepática:** Ascitis, colangitis bacteriana, obesidad mórbida, hemofilia, infección dentro de la cavidad pleural derecha o debajo del hemidiafragma derecho

**En pacientes con plaquetas $< 60,000$, se prefiere un abordaje transyugular, pero una alternativa es mejorar el recuento plaquetario.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 7 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

11. TRATAMIENTO

El tratamiento debe enfocarse en 3 pilares de acuerdo con el momento del diagnóstico y si es clara la causa que ha desencadenado el proceso colestásico.

A. Tratamiento específico:

Sólo es posible en un pequeño número de enfermedades: restricción de la ingesta de galactosa en galactosemia; restricción de fructosa, sacarosa y sorbitol en fructosinemia; restricción de fenilalanina, tirosina y administración de 2 nitro-4- trifluoromethylbenzoyl-1,3-cyclohexenedione (NTBC a razón de 1mg/kg/día) en tirosinemia.

B. Tratamiento de soporte médico y nutricional:

Tratamiento sintomático orientado a mejorar el flujo biliar y a prevenir o tratar las consecuencias médicas o nutricionales de la colestasis crónica.

Se debe aportar una dieta hipercalórica: 125-150% de calorías recomendadas para la edad (basada en percentil 50 del peso/talla), esto se puede obtener aumentando el volumen de la fórmula láctea (Fórmula extensamente hidrolizada con mayor aporte de TCM). Se puede añadir suplementos: Maltodextrina (al 3-5% o fórmula a 24-27cal/oz) y aceite TCM (1-2 cc/kg/día). Cuando la alimentación oral se hace insuficiente debido a la anorexia o al aumento de los requerimientos energéticos, se debe considerar la posibilidad de alimentación por sonda nasogástrica o gastrostomía en horario nocturno.

Proteínas: 2-3g/kg/día con lo que se busca compensar el estado hipercatabólico y mejorar así el crecimiento. En caso de encefalopatía hepática, debe restringirse el aporte a 0.5- 1g/kg/día.

Lípidos: en forma de TCM (1-2cc/kg/día en dos o cuatro tomas), los cuales se absorben y luego son transportados directamente a la circulación portal sin necesitar de la formación de micelas en la luz intestinal.


Vitaminas liposolubles: en los pacientes con colestasis están particularmente disminuidas, por lo cual estos pacientes requieren de su suplementación en la dieta.

-Vitamina K (fitomenadiona): su déficit produce una prolongación en el tiempo de protrombina por alteración de síntesis de los factores de coagulación: II, VII, IX y X. Dosis: 0.2 mg/kg IV (máximo 10mg/día).

-Vitamina E (tocoferol): Dosis de 50-200 mg/día por vía oral.

-Vitamina D (colecalfiferol): dosis de 1200 UI/día. Déficit dosis de 1200 a 5000 UI/día.

-Vitamina A (retinol): prevención de déficit: 2500UI/día. Déficit aumentar dosis hasta 25000 UI/día IM.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 8 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Vitaminas hidrosolubles: 1-2 veces las recomendaciones para la edad:

- Calcio: 50 mg/kg/día

Anexo Ver tabla 9. Vitaminas y Requerimientos. Tabla comparativa de multivitamínicos en Panamá.

C. Tratamiento quirúrgico: puede ser curativo (quiste de colédoco, coledocolitiasis, trasplante hepático) o paliativo (portoenterostomía en la atresia biliar).

D. Tratamiento farmacológico:

Ácido ursodesoxicólico

- Efecto antipruriginoso

- Mecanismo de acción: efecto cito protector y estabilizador de la membrana del hepatocito gracias al aumento de los ácidos biliares hidrofílicos, que desplazan a los hidrofóbicos; Induce coleresis rica en bicarbonato, reduce la reabsorción de ácidos biliares a nivel intestinal, inhibe la expresión del antígeno de histocompatibilidad (HLA) clase I por los hepatocitos y modula la producción de citocinas.

- Principal efecto secundario: Diarrea

- Presentación: Tableta 300mg.

Indicaciones y Dosis

Dosificación: Neonatal

- Atresia biliar, estado post-procedimiento Kasai: Datos limitados disponibles: neonatos a término: Oral: 10 a 20 mg/kg/día dividido en 2 dosis.
- Colestasis inducida por nutrición parenteral: Tratamiento: datos limitados disponibles; resultados de eficacia variados: Oral: 20-30 mg / kg / día en 3 tomas divididas.


Dosificación pediátrica: Datos limitados disponibles: Bebés, niños y adolescentes.

Atresia biliar, estado post-procedimiento de Kasai:

- Oral: 10 a 20 mg / kg / día en 2 dosis. Dosificación basada en pequeños ensayos prospectivos y retrospectivos que incluyeron ursodiol como parte de un régimen multimedicamentoso diseñado para reducir el riesgo de colangitis (Kelly 2007; Meyers 2003; Nittono 1989; Stringer 2007; Yamashiro 1994).

Prurito secundario a colestasis: Datos limitados disponibles: Bebés, niños y adolescentes.

- Oral: 15 a 20 mg / kg / día una vez diaria o en dosis divididas dos veces al día; Pueden ser necesarias dosis de hasta 30 mg / kg / día en algunos pacientes.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 9 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Enfermedad hepática relacionada con la fibrosis quística:

- Oral: Información limitada disponible: Inicial: 20 mg / kg / día en 2 dosis divididas, rango informado: 10 a 30 mg / kg / día en dosis divididas; individualizar la dosis según respuesta del paciente (Columbo 1990; Debray 2011; Lepage 1997; Sokol 1999)

Colestasis inducida por Nutrición parenteral, tratamiento:

- Oral: 30 mg / kg / día en 3 dosis divididas (Chen 2004; De Marco 2006; Spagnuolo 1996)

Protocolo postoperatorio de KASAI. Ver tabla 5

Conducta según la evaluación. Ver tabla 8.

12. CRITERIOS DE REFERENCIA:

Se recomienda que el médico de primer contacto realice permanentemente el escrutinio de la ictericia, realizar a todos los recién nacidos que presenten ictericia persistente después

de la segunda semana de vida determinación de bilirrubina sérica fraccionada, de ser positiva para colestasis o ante la duda es recomendable referir al paciente al siguiente nivel de atención para evaluación por un equipo multidisciplinario.


13. EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO:

El pronóstico es relacionado a la enfermedad de base. En los casos de AVB depende del momento en el que se realiza la operación de derivación porto-enteral (Kasai). Mejor pronóstico antes de los 2 meses.

EL 80% de todos los pacientes necesitan trasplante hepático en algún momento de su vida. Aquellos pacientes con colestasis hepática con patología de base progresiva a cirrosis hepática pueden requerir trasplante hepático (Atresia de vías biliares, tirosinemia, deficiencia de alfa 1 antitripsina, Alagille, hemocromatosis neonatal, glucogenosis)

Parámetros a considerar:

- Deterioro de la función hepática: protrombina que no responde a vitamina K parenteral, Factor V <25%, hipoalbuminemia, ascitis, bilirrubina >6mg/dL
- Hipertensión Portal: hemorragia por várices esofágicas y gastropatía no controlada.
- Desnutrición y falla en el crecimiento.
- Prurito intratable.
- Colangitis a repetición refractaria a tratamiento médico.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 10 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

- Encefalopatía.

14. RECOMENDACIONES PARA EL PACIENTE Y/O FAMILIA

Proveer a los familiares en forma verbal y escrita información sobre:


- Ictericia
- Datos de alarma y criterios para acudir al servicio de urgencias: acolia

15. MEDIDAS PREVENTIVAS Y DE CONTROL

Asesoría genética para familias con antecedentes de hijos con colestasis por enfermedad metabólica


16. SEGUIMIENTO Y CONTROLES

El seguimiento del paciente postoperado KASAI deberá estar encaminado hacia el mantenimiento de los niveles de bilirrubina adecuados, puesto que se considera un predictor evolutivo cuando se encuentra dentro de los parámetros normales posteriores a la derivación portoentérica a largo plazo, al igual que prevenir episodios de colangitis. Se reporta una tasa de supervivencia de 5 años en 75% de los pacientes postoperados de Kasai.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 11 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

17. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zacarías, J. Colestasis Intrahepática Familiar Progresiva Tipo 3: Presentación de Casos Clínicos y Actualización de Tema. Revista chilena de pediatría, 2009:80(5), 459-466.
2. Fawaz R et al. Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. JPGN _ Volume 64, Number 1, January 2017.
3. Ciocca M, Álvarez F. Colestasis Genéticas. Arch Argent Pediatr 2009; 107(4):340-346
4. D'Amato M., Ruiz P., Aguirre K, Gómez Rojas, S. Colestasis en pediatría. Rev. Col Gastroenterol 2016: 31 (4).
5. Hondal Álvarez N, García S, Núñez Quintana A, Ayllón Valdés L. Colestasis del recién nacido y del lactante. Revista Cubana de Pediatría 2010:82(3) 49-61.
6. Godoy M, Soriano H. Colestasis Familiares: Una Causa Común de Hiperbilirrubinemia Conjugada. Rev Chil Pediatr 2009; 80 (4): 367-376.
7. Bezerra J et al. Use of Corticosteroids After Hepatopertoenterostomy for Bile Drainage in Infants with Biliary Atresia. The START Randomized Clinical Trial. JAMA May 7, 2014 Volume 311, Number 17
8. Chanis R, McCalla R, Correa A, Espinoza H, Espino M. Atresia de vías biliares. Experiencia en el Hospital del Niño de Panamá. Diciembre, Volumen 39, Número 3, 2010.
9. Montañó Pérez CM, Menéndez Auld NG, Sainz Castro R. Atresia de vías biliares. ACTA MÉDICA GRUPO ÁNGELES. Volumen 14, No. 2, abril-junio 2016
10. Arslanoglu S, Moro GE, Tauschel HD, Boehm G. Ursodeoxycholic acid treatment in preterm infants: a pilot study for the prevention of cholestasis associated with total parenteral nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2008;46(2):228-231. [PubMed18223390]
11. Chen CY, Tsao PN, Chen HL, Chou HC, Hsieh WS, Chang MH. Ursodeoxycholic acid (UDCA) therapy in very-low-birth-weight infants with parenteral nutrition-associated cholestasis. J Pediatr. 2004;145(3):317-321. [PubMed15343182]
12. Debray D, Kelly D, Houwen R, Strandvik B, Colombo C. Best practice guidance for the diagnosis and management of cystic fibrosis-associated liver disease. J CystFibros. 2011;10Suppl 2:S29-36. [PubMed21658639]
12. Fernández Tomé L, Frauca Remacha E. Colestasis en el lactante. En: Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, editores. Tratamiento en gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica. 5ª ed. Madrid: Ergon; 2021. p. 555–573.

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 12 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

13. Bautista Casasnovas A. Biopsia hepática. En: SEGHNP. Técnicas para el diagnóstico en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Editorial Ergon, 2015. P. 188-192
14. UpToDate: Causes of cholestasis in neonates and young infants. [Consultado en enero 2026]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/>.
15. UpToDate: Inherited disorders associated with conjugated hyperbilirubinemia. [Consultado en enero 2026]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/contents/>.
16. Ranucci G, Della Corte C, Alberti D, Bondioni MP, Boroni G, Calvo PL, et al. Diagnostic approach to neonatal and infantile cholestasis: a position paper by the SIGENP liver disease working group. Dig Liver Dis. 2022;54(1):40–53. doi:10.1016/j.dld.2021.09.
17. Ghazy RM, Khedr MA. Neonatal cholestasis: recent insights. Egypt Pediatr Assoc Gaz. 2019;67:9. doi:10.1186/s43054-019-0009-3


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 13 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Tabla 1. Causas de Ictericia neonatal

Hiperbillirrubinemia indirecta	Hiperbillirrubinemia directa COLESTASIS
<ul style="list-style-type: none"> • Hemólisis • Sepsis • Hipotiroidismo • Estenosis hipertrófica de píloro *Leche materna	<ul style="list-style-type: none"> • Atresia u obstrucción biliar 25% (rango 2 -55%) • Hepatitis neonatal idiopática 25% (rango 2 - 45%) • Hepatitis infecciosa 11% (rango 3-38%) • Asociada a nutrición parenteral 6% (rango 7-30%) • Alfa-1-antitripsina 4% • Enfermedades metabólicas 4% • Síndrome de Allagille 1% • Colestasis intrahepática familiar 1% • Endocrinopatías • Tóxicos

Data from: Gottesman LE, Del Vecchio MT, Aronoff SC. Etiologies of conjugated hyperbilirubinemia in infancy: A systematic review of 1692 subjects. BMC Pediatrics 2015; 15:192.



	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 14 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Tabla 2. Causas principales de colestasis en <2 meses

Obstructivas
<ul style="list-style-type: none"> ▪ Atresia biliar ▪ Quistes biliares ▪ Tapón mucoso/síndrome de bilis espesa - (nutrición parenteral, cirugía digestiva, furosemida, ceftriaxona, hemolisis por isoimmunización u otra causa, fibrosis quística, dieta absoluta prolongada). ▪ Colelitiasis o lodo biliar ▪ Tumores/masas (intrínsecos y extrínsecos al conducto biliar) ▪ Colangitis esclerosante neonatal ▪ Perforación espontánea de los conductos biliares
Infecciosas
<ul style="list-style-type: none"> • Viral: Adenovirus, citomegalovirus, echovirus, enterovirus, virus del herpes simple, varicela, VIH, parvovirus B19, rubéola. Los virus clásicos de hepatitis no son causa de colestasis, salvo fallo hepático por VHB: hepatitis B (> 45 días de edad) • Bacteriano: Infección del tracto urinario, sepsis, sífilis. Por acción directa colestática de toxinas bacterianas (más en gram negativos) • Protozoarios: Toxoplasma
Trastornos genéticos/metabólicos
<ul style="list-style-type: none"> • Cromosomopatías: trisomía 21, 18 y 22 • Trastornos colestásicos hereditarios: <ul style="list-style-type: none"> ○ Síndrome de Alagille (JAG1, NOTCH2) ○ Deficiencia de alfa-1 anti tripsina (homocigotos PI*Z o heterocigotos PI*SZ) ○ Síndrome ARC (artrogriposis-disfunción renal-colestasis; VPS33B, VIPAS39) ○ Fibrosis quística ○ Colestasis intrahepática familiar progresiva (CIFP 1: defecto de FIC1, CIFP 2: defecto BSEP, CIFP 3: defecto MDR3, CIFP 4: defecto TJP2, CIFP 5: pérdida de función FXR, pérdida de expresión de BSEP y disminución de actividad de MDR3) ○ Mutaciones del gen MYO5B (con o sin diarrea congénita debida a enfermedad de inclusión de microvellosidades) ○ Síndrome de NISCH (ictiosis esclerosante colangitis neonatal) ○ Síndrome de Dubin-Johnson ○ Síndrome del rotor ○ Síndrome de Aagaens ○ Mutaciones del gen USP53 (con o sin pérdida auditiva) • Trastornos del metabolismo de los carbohidratos: galactosemia, fructosemia, enfermedad de almacenamiento de glucógeno tipo IV, deficiencia de transaldolasa. • Trastornos del metabolismo de los aminoácidos: Tirosinemia • Trastornos del metabolismo lipídico: <ul style="list-style-type: none"> ○ Deficiencia de lipasa ácida lisosomal (enfermedad de Wolman, enfermedad de

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 15 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

<ul style="list-style-type: none"> ○ Niemann-Pick tipo C, enfermedad de Gaucher tipo 2. ○ Defectos de oxidación de ácidos grasos ● Trastornos de la síntesis de ácidos biliares: <ul style="list-style-type: none"> ○ Defectos de síntesis de ácidos biliares (tipos 1 a 6) ○ Xantomatosis cerebrotendinosa ○ Defectos de amidación ○ Trastornos del espectro de Zellweger ○ Síndrome de Smith-Lemli-Opitz ● Trastornos mitocondriales ● Defecto del ciclo de la urea: Deficiencia de citrina (tipo II) ● Trastornos congénitos de la glicosilación <ul style="list-style-type: none"> ○ Deficiencia de fosfomanomutasa 2 ○ Deficiencia de fosfoglucomutasa 1 ○ Deficiencia de manosa fosfato isomerasa
Aloinmune
<ul style="list-style-type: none"> ● Enfermedad hepática aloinmune gestacional
Tóxicos
<ul style="list-style-type: none"> ● Enfermedad hepática asociada a insuficiencia intestinal (nutrición parenteral) ● Medicamentos (ceftriaxona, eritromicina, medicamentos que contienen sulfamidas)
Misceláneas
<ul style="list-style-type: none"> ● Hepatitis neonatal idiopática ● Escasez no sindrómica de los conductos biliares interlobulillares ● Linfo histiocitosis hemofagocítica ● Derivación portosistémica congénita ● Hipotiroidismo ● Hipopituitarismo (p. ej., en la displasia septo-óptica) ● Choque/hipoperfusión ● Obstrucción intestinal



	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 16 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	


Tabla 3. Hallazgos físicos en niños con colestasis neonatal	
Evaluación del estado general	<ul style="list-style-type: none"> • Un aspecto general deteriorado puede indicar infección o enfermedad metabólica. • Los lactantes con atresia biliar suelen presentar buen estado general y nutricional. • El prurito intenso sugiere defectos del transporte canalicular biliar, del desarrollo biliar o de las uniones estrechas. • Síntomas como irritabilidad, letargia, vómitos o dificultad en la alimentación (enfermedades metabólicas, peroxisomales)
Apariencia general	Características dismórficas (Alagille): puente nasal ancho, fascie triangular, ojos hundidos. Las características fasciales típicas pueden aparecer alrededor de los 6 meses, pero a menudo no son específicas.
Vision/examen por lampara de hendidura Audición	Embriotoxon posterior (síndrome de Alagille), cataratas (galactosemia, trastornos del espectro de Zellweger, enfermedades de depósito lisosomal, infecciones congénitas), mancha rojo cereza (enfermedades lisosomales)
Audición	Hipoacusia, sugerente de infecciones congénitas, trastornos del espectro de Zellweger, otros errores innatos del metabolismo o trastornos congénitos de la glicosilación.
Examen cardiaco	Soplos o cardiopatías congénitas (síndrome de Alagille, atresia biliar asociada a malformaciones esplénicas); situs inversus (atresia biliar); cardiomiopatía (trastornos mitocondriales, defectos de la oxidación de ácidos grasos, glucogenosis).
Examen abdominal	Presencia de ascitis, circulación colateral abdominal visible, tamaño y consistencia hepática, tamaño del bazo (esplenomegalia sugiere enfermedad de Niemann-Pick o Gaucher), masas abdominales, hernia umbilical, riñones quísticos (ciliopatías, espectro de Zellweger).
Examen de heces (crucial- el médico primario debe hacer mayor esfuerzo para evaluar la pigmentación de las heces). – Stoolcard* Evaluación de la orina	<p>Acolicas (aspecto blanquecino o arcilloso) o heces hipopigmentadas sugieren colestasis o obstrucción biliar.</p> <p>La orina oscura asociada a ictericia es altamente sugestiva de colestasis.</p>
Piel	Ictiosis o “collodion baby” (síndrome ARC, MEDNIK, enfermedad de Gaucher, trastornos congénitos de la glicosilación), laxitud cutánea (trastornos de la glicosilación, déficit de transaldolasa), exantema (aciduria mevalónica).

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 17 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Neurológico	Valoración del tono y la vitalidad general (hipotonía severa sugiere trastornos peroxisomales o citopatías mitocondriales), letargo, mala succión o alimentación deficiente (frecuente en varios errores innatos del metabolismo y trastornos de la glicosilación).
Genitales	Micropene (disfunción hipofisaria); genitales ambiguos (por ejemplo, síndrome de Smith-Lemli-Opitz).
AVB: Atresia de vías biliares CIFP: Colestasis intrahepática familiar progresiva	
Modificado de: Fawaz R et al. Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Joint recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. JPGN _ Volume 64, Number 1, January2017.	
Ranucci G, Della Corte C, Alberti D, Bondioni MP, Boroni G, Calvo PL, et al. Diagnostic approach to neonatal and infantile cholestasis: a position paper by the SIGENP liver disease working group. Dig Liver Dis. 2022;54(1):40–53. doi:10.1016/j.dld.2021.09.011.	

TABLA 4. Parámetros de interés clínico en la historia de linfante colestásico.

Historia familiar Consanguinidad Colestasis neonatal en los padres o hermanos Historia de la pérdida fetal repetida o fallecimiento prematuro. Esferocitosis y otras enfermedades hemolíticas	Mayor riesgo de trastornos autosómicos recesivos Fibrosis quística, deficiencia de alfa-1-antitripsina, colestasis intrahepática familiar progresiva, síndrome de Alagille son todas condiciones genéticas que causan la colestasis neonatal. Enfermedad hepática aloimmune gestacional. Se sabe que agravan la hiperbilirrubinemia conjugada
Historia prenatal Hallazgos ecográficos prenatales La colestasis del embarazo Hígado graso agudo del embarazo Infecciones maternas	Presencia de quiste de colédoco, colelitiasis. Se puede ver en heterocigotos para las mutaciones del gen PFIC; trastorno mitocondrial. Deficiencia de 3-hidroxiacil-coenzima A deshidrogenasa (LCHAD) de cadena larga neonatal. TORCH

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 18 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

<p>Historia postnatal</p> <p>Edad gestacional Hemólisis aloimmune; deficiencia de glucosa-6-P-deshidrogenasa; hidropesía fetal Infecciones neonatales</p> <p>Tamizaje neonatal. Fuente de nutrición: leche materna, fórmula, NPT. Crecimiento Vómitos Primeras evacuaciones Color de las heces Características de la orina Sangrado excesivo Cirugía abdominal</p>	<p>La prematuridad como factor de riesgo para la hepatitis neonatal. Aumentar riesgo de colestasis neonatal Infección del tracto urinario, colestasis relacionada con sepsis, CMV, VIH, sífilis, etc. Pan hipopituitarismo galactosemia, defectos de oxidación de ácidos grasos, fibrosis quística Galactosemia, intolerancia hereditaria a la fructosa, enfermedad hepática asociada a NPT. Trastornos genéticos y metabólicos. Enfermedad metabólica, obstrucción intestinal y estenosis pilórica. Retrasada: FQ, pan hipopituitarismo; Diarrea: infección, enfermedad metabólica. Heces acólicas: colestasis, obstrucción biliar. Oloro color orina oscura (hiperbilirrubinemia conjugada), enfermedad metabólica. Puede indicar coagulopatía, deficiencia de vitamina K. Enterocolitis necrotizante, atresia intestinal</p>
<small>Modificado de: Fawaz R et al. Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. JPGN _ Volume 64, Number 1, January 2017</small>	



	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 19 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

TABLA 5. PROTOCOLO POSTOPERATORIO DE KASAI

<p>Consideraciones clínicas que se deben tomar en cuenta en todo paciente post-operado de Atresia de Vías biliares:</p> <p>1ª. Prevención de la colangitis es el aspecto más importante en los pacientes postoperados. La recurrencia de los episodios y el tiempo entre cada episodio determinarán el pronóstico.</p> <p>2ª la vía oral usualmente se inicia en el 5to a 6to día postoperatorio cuando la motilidad intestinal se reinicie completamente y la condición del paciente lo permita.</p>
<p>NUTRICIÓN</p> <p>Necesidades calóricas: 130 al 150% de la ingesta energética recomendada para lactantes y niños sanos.</p> <p>Necesidades proteicas:</p> <ul style="list-style-type: none"> • 3 a 4 g/kg/día en lactantes. • 2 a 3 g/kg/día en niños. <p>Formulas con triglicéridos de cadena media (MCT)</p>
<p>AGENTES COLERÉTICOS</p> <p>1. Ácido ursodesoxicólico: 15 - 30 mg/kg/día una vez iniciado la vía oral.</p> <p>Para evitar una posible toxicidad, se debe suspender el tratamiento con AUDC si el nivel de bilirrubina total supera los 15 mg/dl (257 micromol/l).</p>
<p>AGENTE ANTIINFLAMATORIO:</p> <p>Metilprednisolona*: Iniciar al 1er día postoperatorio.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Dosis: 4mg/kg/día – corticoide i.v (metilprednisolona) y posteriormente se realiza descenso progresivo del mismo. <p>Día 1→ 4mg/kg/día Día 2→ 3mg/kg/día Día 3→ 2mg/kg/día Día 4→ 1mg/kg/día, } IV</p> <p>Día 5 al 15→ 1mg/kg/día v.o</p> <p>Día 15 al 22→ 0.5mg/kg/día y luego a 0.25mg/kg/día hasta completar el mes post cirugía (Día 30).</p>
<p>ANTIBIÓTICOS:</p> <p>1. Intravenoso:</p> <ul style="list-style-type: none"> - 1ra línea: Cefalosporina 3ra generación (Ceftriaxona 50-75 mg/kg/día por 1-2 semanas después de la cirugía). <ul style="list-style-type: none"> • O una combinación de cefalosporinas de tercera generación con nitroimidazoles, durante al menos 2 semanas - 2.ª línea/escalada de la terapia clínicamente indicada: Piperacilina/tazobactam 300 mg/kg/día por 2

	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 20 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

semana.

2. Continuar con profilaxis oral durante al menos un año TMP-SMX 5-8mg/kg/d.

CUIDADO METABÓLICO Y REQUERIMIENTO DE NUTRIENTES:

1. Vitamina A

- <10 kg - 5000 UI/día.
- > o igual a 10 kg - 10,000 UI/día.

2. Suplemento de vitamina D: Colecalciferol o ergocalciferol – 2000 a 5000 UI/día

3. Vitamina K (0.1mg/kg/día).

4. Vitamina E: alfatocoferol: 15–25 IU/(kg/día).

Ácidos grasos esenciales – 10% emulsión de grasa: 2g/kg, 2veces/semana IV.

***La evidencia clínica no respalda el uso rutinario de glucocorticoides en el tratamiento de AB. Se realizó una revisión de esquemas tipo START Trial, series clínicas y protocolos usados en centros europeos y asiáticos.**


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 21 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Tabla 6. Características de los diferentes tipos de colestasis intrahepática familiar progresivo (PFIC)

	PFIC 1 (Enfermedad de Byler)	PFIC 2	PFIC 3	PFIC 4	PFIC 5
Herencia	Autosómica recesiva	Autosómica recesiva	Autosómica recesiva	Autosómica recesiva	Autosómica recesiva
Gen	<i>ATP8B1 / FIC1</i>	<i>ABCB11 / BSEP</i>	<i>ABCB4 / MDR3</i>	<i>TJP2</i>	<i>NR1H4 / FXR</i>
Proteína afectada	FIC1	BSEP	MDR3	Proteína de unión estrecha 2	Receptor farnesoide X
Edad de inicio	Neonatal	Neonatal	1 mes – 20 años	Infancia temprana	Neonatal
Prurito	Severo	Severo	Moderado	Severo	Severo
GGT sérica	Normal o baja	Normal o baja	Elevada	Normal o levemente elevada	Normal o bajo
Bilirrubina	Elevada	Elevada	Elevada	Elevada	Elevada
Ácidos biliares séricos	Elevados	Elevados	Elevados	Elevados	Elevados
Colesterol sérico	Normal	Normal	Elevado	Variable	Variable
Otras manifestaciones	Diarrea, pancreatitis, sordera, retraso del crecimiento	Retraso del crecimiento cálculos en la vesícula biliar	Colestasis de aparición tardía, hipertensión portal, prurito mínimo, cálculos biliares, acumulación de cobre en el tejido hepático y aumento del cobre en orina.	Colestasis intrahepática, insuficiencia hepática en la infancia temprana, hipertensión portal, síntomas neurológicos y respiratorios.	Coagulopatía. Retraso de medro y ascitis, cálculos biliares, derrames pleurales y hemorragia intraventricular al nacer.
Histología hepática temprana	Colestasis canalicular, células gigantes	Colestasis canalicular	Proliferación ductal, fibrosis portal	Colestasis severa	Colestasis severa
Histología en etapas tardías	Cirrosis	Cirrosis	Cirrosis biliar	Cirrosis	Cirrosis
Riesgo de carcinoma hepatocelular	Bajo	Alto (30% de los pacientes)	Bajo	Desconocido	Desconocido
Tratamiento	Ac. Ursodesoxicólico, rifampicina vitaminas liposolubles + derivación biliar, exclusión ileal, trasplante de hígado	Derivación biliar, trasplante hepático	Ac. ursodesoxicólico	Trasplante hepático	Trasplante hepático (enfermedad rápidamente progresiva)
Trasplante hepático	Frecuente	Frecuente	Ocasional	Frecuente	Frecuente

Ghazy RM, Khedr MA. Neonatal cholestasis: recent insights. *Egypt Pediatr Assoc Gaz.* 2019;67:9. doi:10.1186/s43054-019-0009-3


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 22 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Tabla7. Investigaciones específicas del infante con colestasis persistente

Nivel 1: El objetivo de evaluar causa tratable y grado de compromiso hepático.
<p>Hemograma – WBC + diferencial, INR, AST, ALT, FA, GGT, BT, BD (o bilirrubina conjugada), albúmina y glucosa. Compruebe alfa-1-antitripsina fenotipo (tipificación de Pi) y nivel, TSH, T4 si no se cuenta con el tamizaje neonatal Orina: análisis de orina, cultivo, sustancias reductoras (descartar la galactosemia)</p> <ul style="list-style-type: none"> • Considere cultivos bacterianos de sangre, orina u otros fluidos, especialmente si el infante está clínicamente enfermo. • Verificar los resultados de los trastornos tratables (como la galactosemia e hipotiroidismo en el tamizaje neonatal) • Obtenga ecografía en ayunas
Nivel 2: Trate de completar una evaluación específica en conjunto con pediatría, gastroenterólogo / hepatólogo
<p>Valores generales de TSH y T4, ácidos biliares en suero, cortisol. Consideración de etiologías específicas</p> <p>Metabólico: Amonio en suero, nivel de lactato, colesterol, glóbulos rojos galactosa-1-fosfato uridiltransferasa, succinilacetona y ácidos orgánicos en orina. Considere la orina para el perfil de especies de sal biliar</p> <p>Infecioso: PCR para CMV, HSV, listeria.</p> <p>Genética: en discusión con el gastroenterólogo / hepatólogo pediátrico, Análisis de cloruro de sudor (nivel de tripsinógeno inmunorreactivo sérico o Pruebas genéticas CFTR) según corresponda.</p> <p>Imágenes RX-Tórax Las anomalías de la columna vertebral (como las vértebras de las mariposas) Ecocardiograma: evaluación de las anomalías cardíacas observadas en síndrome de Alagille. Colangiografía transoperatoria. Biopsia de hígado (el tiempo y el enfoque variarán según la institución y experiencia)</p> <p>Consideración para consultas Oftalmología Metabólico / Genético (considere cuándo involucrar, especialmente cuando hay consideración para paneles de genes o secuenciación completa de exomas) Cardiología / Ecocardiograma (si hay soplo presente o tiene hipoxia) Cirugía pediátrica general Nutrición / dietista</p> <p>Modificado de: Fawaz R et al. Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. JPGN _ Volume 64, Number 1, January 2017</p>


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 23 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Tabla 8. Abordaje Diagnóstico según patología

Enfermedad	Clínica	Prueba hepática	Examen diagnóstico	Tratamiento
Atresia de vías biliares	Ictericia, acolia, coluria	Bili D >1mg/dL GGT 350 ±330 UI/l	Ecografía abdominal Biopsia hepática HIDA Colangiointrooperatoria	Kasai <6-8 semanas Tx hepático
Quiste de colédoco	Ictericia, acolia, coluria	Bili D >1mg/dL GGT 350 ±330 UI/l	Ecografía abdominal	Y de Roux Resección completa (carcinoma biliar)
Síndrome de Alagille	Fascie típica Prurito Xantomas Cardiopatía (estenosis de la vena pulmonar)	GGT elevada Ácidos biliares elevados.	Rx columna. Ecocardiograma Ex. Oftalmológico Bx hepática (escases conductos biliares)	Ursodiol Colestiramina Tx hepático.
Fibrosis quística	RN Igual a 1 Mayores cirrosis la biliar focal		Electrolitos en sudor Esteatocrito Gen CFTR	Enzimas pancreáticas. Ursodiol.
Déficit de alfa-1-antitripsina	Ictericia. Hepatoesplenomegalia. Síntomas pulmonares. Tos, asma.	GGT elevada. Ac. Biliares elevados. Coagulopatías.	Alfa-1-antitripsina. Biopsia hepática. (acúmulo de A1AT hepatocito)	Tx hepático si es severo
Tirosinemia	Ictericia. Insuficiencia hepática.	Alfafetoproteína elevada >100,000 ng/dL Valor de acuerdo a edad.	Succinilcetona en orina	NTBC Fórmula libre de tirosina y fenilalanina.
Hemocromatosis neonatal	Insuficiencia hepática	Ferritina elevada >800ng/dL % saturación de transferrina	Biopsia de glándula salival RM paravalorarcaptación de hierro	Inmunoglobulina
Déficit de síntesis de Ácidos biliares	Hiperbilirrubinemia conjugada	Ácidos biliares disminuidos	Espectrometría de masa en orina	Existe tx. Específico dependiendo del déficit.
Hipotiroidismo	Hipotonía, retraso del desarrollo y crecimiento		TSH T4 libre	Levotiroxina
Galactosemia	Catarata. Hipoglicemia. Hepatoesplenomegalia. Hipotonía.		Galactosa total Galactosauridiltransferasa. 1 P	Dieta sin galactosa


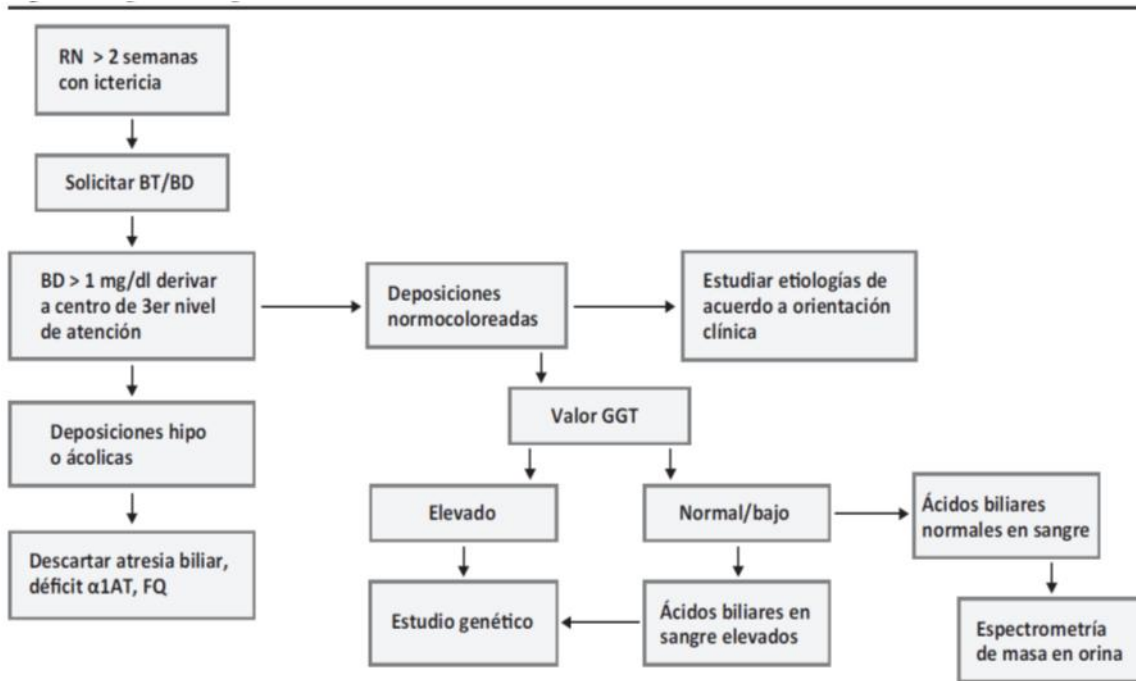
	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 24 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Imagen 1: Algoritmo de Manejo de Colestasis Neonatal.



BT: Bilirrubina total. BD: Bilirrubina directa. FQ: Fibrosis quística. GGT: Gamma glutamil transpeptidasa.


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 25 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Tabla 9. Ejemplo de multivitaminas

Vitamina/Requerimiento	Dayamineral Por 5 ml	DEKAs Plus 60mL Liquida Por 1 mL
VitaminaA Dosis 2500UI/día	3000UI	5751 UI
VitaminaD Dosis de 1200 UI/día decolecalfiferol.	400UI	750 UI
VitaminaE 10 a 17 mg/kg/día	-	33.6 mg
VitaminaB2 (Rivoflavina)	1.36 mg	0.6 mg
VitaminaB6 (Piridoxina)	1mg	0.6 mg
VitaminaC	50 mg	45 mg
VitaminaK 5-10mgIMoIV,2-3vecesorsemana	-	500 mcg
VitaminaB12	3 mcg	


	HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL Servicio de Gastroenterología	CÓDIGO:PR-19-02	Página 26 de 26
	Título: Protocolo de Colestasis Hepática en el Recién nacido y el lactante	Edición: 2018	
	Elaborado: Servicio de Gastroenterología	Revisión N°: 1 enero 2026	
	Aprobado: Dr. Francisco Lagrutta – Jefe de Departamento de Docencia	Revisado: Dr. Ricardo Chanis – Jefe de Servicio de Gastroenterología	

Tabla 10. Histopatología clave en colestasis neonatal y del lactante

Patología	Hallazgos histológicos clave
Atresia biliar	Proliferación ductular portal marcada + fibrosis portal progresiva ± fibrosis en puentes + tapones biliares intracanaliculares + edema e inflamación portal
Hepatitis neonatal (gigantocelular)	Células gigantes multinucleadas + desorganización lobulillar + inflamación lobulillar + colestasis hepatocelular y canalicular + balonización hepatocitaria
Síndrome de Alagille	Paucidad de conductos biliares interlobulillares (↓ relación ducto/espacio portal) + colestasis variable + fibrosis portal leve + mínima inflamación
Déficit alfa-1 antitripsina	Inclusiones intracitoplasmáticas PAS positivas resistentes a diastasa en hepatocitos periportales + colestasis hepatocelular + fibrosis portal variable
PFIC	Colestasis canalicular prominente con mínima inflamación (“colestasis blanda”) + arquitectura lobulillar relativamente preservada + fibrosis progresiva en etapas avanzadas
Colestasis asociada a nutrición parenteral	Colestasis canalicular + esteatosis macro y microvesicular + inflamación leve + fibrosis si exposición prolongada
Infecciones congénitas (TORCH)	Hepatitis lobulillar + necrosis hepatocelular focal + colestasis hepatocelular ± células gigantes + infiltrado inflamatorio mixto
Errores innatos del metabolismo	Esteatosis microvesicular ± macrovesicular + necrosis hepatocitaria focal + colestasis hepatocelular variable

Burt AD, Ferrell LD, Hübscher SG, editors. MacSween's pathology of the liver. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018.