

# Registro de atresia biliar: primer informe en Argentina

Adriana Afazani<sup>1</sup>  · Rosana Pérez Carusi<sup>1</sup>  · Paula Bernale<sup>2</sup>  · Susana López<sup>2</sup>  · Miriam Cuarterolo<sup>2</sup>  · Ana Roca<sup>3</sup>  · Mirta Ciocca<sup>1</sup>  · Margarita Ramonet<sup>1</sup> 

<sup>1</sup> Comité Nacional de Hepatología - Coordinadoras del Registro. Sociedad Argentina de Pediatría.

<sup>2</sup> Sección Hepatología. Servicio de Gastroenterología. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

<sup>3</sup> Servicio de Gastroenterología. Hospital de Pediatría Juan P. Garrahan.

Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

*Acta Gastroenterol Latinoam* 2025;55(3):229-235

Recibido: 05/06/2025 / Aceptado: 18/09/2025 / Publicado online el 30/09/2025 / <https://doi.org/10.52787/agl.v55i3.501>

## Resumen

**Introducción.** La atresia biliar es una enfermedad de alta morbimortalidad que se caracteriza por presentar un proceso fibroesclerosante y obstructivo de los conductos biliares. El tratamiento es quirúrgico e incluye la portoenterostomía hepática y el trasplante hepático. Es fundamental su diagnóstico precoz, para acceder a la portoenterostomía hepática antes de los 30 - 45 días de vida. En nuestro país no contamos con datos a nivel nacional sobre esta patología, lo que motivó desde el Comité de Hepatología de la Sociedad Argentina de Pediatría la creación de un registro a tal fin. En este informe se muestran los resultados de la incorporación en dicho

registro de un primer centro. El presente estudio permitió caracterizar una población de pacientes con diagnóstico de atresia biliar asistidos en un centro de alta complejidad de Argentina. **Objetivo.** El objetivo de este estudio fue describir las características clínicas, quirúrgicas y evolutivas de los pacientes registrados. **Materiales y métodos.** Se trata de un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, en el cual fueron incluidos los pacientes con diagnóstico de atresia biliar atendidos en el Hospital de Pediatría Dr. Juan P. Garrahan, nacidos entre el 1 de enero de 2015 y el 1 de enero de 2020. El diagnóstico se efectuó en base a los hallazgos clínicos, bioquímicos, radiológicos, histológicos y quirúrgicos. La portoenterostomía hepática fue realizada de acuerdo a la técnica de Kasai o alguna de sus variantes. **Resultados.** Se incluyeron 91 pacientes provenientes de diversas regiones de Argentina y del exterior. Cincuenta y cinco niños tuvieron tratamiento quirúrgico (32 en la institución de alta complejidad y 23 en otros centros). Recibieron trasplante hepático 63 pacientes (31 como primera intervención y 32 luego del fracaso de la portoenterostomía hepática). Se observó un retraso en la edad de los pacientes al momento del diagnóstico y la sobrevida global superó el 80%, en coincidencia con otras casuísticas. **Conclusión.** Este es el primer estudio realizado en nuestro país sobre atresia biliar que incluye datos demográficos, clínico-quirúrgicos, de diagnóstico, tratamiento y evolución a corto plazo.

**Correspondencia:** Mirta Ciocca

Correo electrónico: [mciocca@intramed.net](mailto:mciocca@intramed.net)

**Palabras claves.** Atresia biliar, etiología, diagnóstico, portoenterostomía hepática, sobrevida del hígado nativo, trasplante hepático.

PEH: Portoenterostomía hepática.

TH: Trasplante hepático.

## Biliary Atresia Registry: First Report in Argentina

### Summary

**Introduction.** Biliary atresia is a disease with high morbidity and mortality, characterized by a fibrosclerosis and obstruction of the biliary ducts. Treatment is surgical and includes hepatic portoenterostomy and liver transplant. Early diagnosis is essential to ensure access to hepatic portoenterostomy within the first 30 - 45 days of life. In our country, we do not have national data on this pathology, which motivated the Hepatology Committee of the Argentine Society of Pediatrics to create a registry for this purpose. This report presents the results of incorporating a first center into the registry. This study allowed us to characterize a population of patients diagnosed with biliary atresia and treated at a high-complexity center in Argentina. **Objective.** The objective of this study was to describe the clinical, surgical, and evolutionary characteristics of the registered patients. **Material and methods.** This observational, descriptive, and retrospective study included patients diagnosed with biliary atresia treated at the Dr. Juan P. Garrahan Pediatric Hospital, born between January 1, 2015, and January 1, 2020. The diagnosis was based on clinical, biochemical, radiological, histological, and surgical findings. Hepatic portoenterostomy was performed according to Kasai technique or one of its variants. **Results.** Ninety-one patients from various regions of Argentina and abroad were included in the study. Of these, 55 children underwent surgical treatment (32 at the high-complexity institution and 23 at other centers). Sixty-three patients received liver transplants (31 as a first intervention and 32 after failure of hepatic portoenterostomy). There was a delay in the age of the patients at the time of diagnosis, and overall survival exceeded 80%, in coincidence with other case series. **Conclusions.** This is the first study in our country on biliary atresia that includes demographic, clinical-surgical, diagnostic, treatment, and short-term outcome data.

**Keywords.** Biliary atresia, etiology, diagnosis, hepatic portoenterostomy, native liver survival, liver transplant.

### Abreviaturas

AB: Atresia biliar.

### Introducción

La atresia biliar (AB) es una enfermedad grave de la edad pediátrica, que se caracteriza por presentar un proceso inflamatorio fibroesclerosante y obstructivo de los conductos biliares. En ausencia de tratamiento, conduce a la muerte hacia los 2 - 3 años de vida por insuficiencia hepática terminal.<sup>1-3</sup>

La etiología es desconocida, con una incidencia mundial estimada de 1/8.000 a 1/19.000 recién nacidos vivos. Presenta una mayor frecuencia en el sexo femenino y en los países asiáticos.<sup>4-6</sup> Además es la principal causa de ictericia obstructiva en los 3 primeros meses de vida, y representa el 40 al 50% de las causas de trasplantes hepáticos (TH) realizados en la edad pediátrica.<sup>7</sup> En Argentina, constituyó el 30.1% de los TH realizados durante el mismo período de este estudio (2015-2020) según la central de reportes del INCUCAI.

El tratamiento es secuencial e incluye dos procedimientos quirúrgicos: la portoenterostomía hepática (PEH) y el TH.

La PEH, realizada idealmente antes de los 30 - 45 días de vida, puede lograr el restablecimiento del flujo biliar hasta en el 70% de los pacientes, disminuyendo a menos del 25% cuando se realiza después de los 90 días de vida.<sup>8-11</sup> A los 3 meses post PEH, existe una clara diferencia en la sobrevida libre de TH a los 2 años entre los niños con bilirrubina sérica total < 2 mg/dL y aquellos con valores > 6 mg/dL (84% versus 16%;  $p < 0,001$ ).<sup>12</sup>

Asimismo, si la ictericia se resuelve en los 3 meses posteriores a la PEH, la tasa de sobrevida libre de TH a 10 años oscila entre el 75% y el 90%; por el contrario, si la ictericia persiste, la tasa de sobrevida libre de TH a 3 años es sólo del 20%. Por lo tanto, los niños que no muestran un buen flujo de bilis y resolución de la ictericia a los 3 meses post PEH, deben ser evaluados tempranamente para TH.<sup>13</sup>

Las experiencias con la implementación de registros en países como Japón, USA, Países Bajos y Francia han permitido analizar la epidemiología, el diagnóstico, la evolución y el pronóstico de los pacientes con AB, destacando la importancia de su diagnóstico precoz.<sup>9-11, 14-17</sup>

El objetivo de este estudio es mostrar el primer informe de un registro de AB en nuestro país, que incluye una población de pacientes con diagnóstico de AB atendidos en un centro de alta complejidad, procurando además

sentar las bases para mejorar las estrategias diagnósticas y terapéuticas oportunas.

## Materiales y métodos

En el presente estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, fueron incluidos los pacientes con diagnóstico de AB atendidos en el Hospital de Pediatría Dr. Juan P. Garrahan, nacidos entre el 1 de enero de 2015 y el 1 de enero de 2020. Se excluyeron aquellos pacientes con colestasis en los cuales se descartó el diagnóstico de AB.

Los datos fueron recabados de las historias clínicas de cada paciente y registrados en una base de datos específica, que incluyó la siguiente información: fecha de nacimiento; domicilio (localidad, provincia, país); sexo; fecha de inicio de la ictericia; fecha de la primera consulta; presencia de hipocolia o acolia; hepatomegalia; esplenomegalia; asociación de malformaciones congénitas extrahepáticas; resultados de exámenes de laboratorio; ecografía; centellografía hepatobiliar; colangiografía; biopsia hepática y hallazgos quirúrgicos. En relación al tratamiento quirúrgico, se consignaron los datos vinculados con el/los procedimientos realizados (PEH y/o TH) y el seguimiento hasta el último control. El diagnóstico de AB fue realizado en base a los hallazgos clínicos, bioquímicos, radiológicos, histológicos y quirúrgicos. La PEH fue realizada de acuerdo a la técnica de Kasai o alguna de sus variantes.<sup>8</sup>

## Análisis estadístico

Las variables categóricas se resumieron en proporciones (porcentajes) y las numéricas en mediana o media y rango o desvío estándar. Para el análisis de la supervivencia se utilizó el método de Kaplan–Meier. En todos los casos se estableció un valor de  $p < 0,05$  como nivel de significación estadística. Se empleó el programa SPSS® (IBM, Chicago, USA) versión 25.

## Aspectos éticos

El registro contó con el aval de la Subcomisión de Ética Clínica de la Sociedad Argentina de Pediatría y del Comité de Docencia e Investigación del Hospital Garrahan, cumpliendo con los requisitos internacionales. Se resguardó la confidencialidad de los datos de los pacientes.

Los tutores de los pacientes firmaron la conformidad para el uso de los datos.

## Resultados

Por tratarse de un estudio retrospectivo, no fue po-

sible disponer de los datos completos en todos los pacientes.

Se registraron 91 pacientes. La mediana de edad al momento del diagnóstico fue de 109,5 días/3,65 meses, 61 (67%) de sexo femenino. La procedencia geográfica de los niños fue la siguiente: Buenos Aires 56% (12,1% de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires y 43,9% de la provincia de Buenos Aires); Región Noroeste 18,7%; Región Noreste 8,8%; Región Centro/Cuyo 11%; Región Patagónica 8,8% y 2,2% otros países. (Tabla 1).

**Tabla 1.** Distribución geográfica según la procedencia de los 91 pacientes con AB y % en variables categóricas

Provincia / País	N
Buenos Aires	51 (56%)
Provincia de Buenos Aires	40 (43,9%)
CABA*	11 (12,1%)
Jujuy	6
Tucumán	4
Chubut, Formosa, Mendoza, Neuquén, Salta	3 (cada una)
Corrientes, La Rioja, Santa Cruz	2 (cada una)
Catamarca, Chaco, Córdoba, Entre Ríos, La Pampa, Misiones, Santiago del Estero	1 (cada una)
Bolivia	1
Paraguay	1

\*Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

En 3 niños (3,3%) fueron reportadas malformaciones extrahepáticas asociadas e incluyeron situs inversus, malformaciones cardíacas y poliesplenia.

En 67/91 pacientes (73,6%) fue referida la presencia de acolia y/o hipocolia. Al examen físico se corroboró hepatomegalia en el 63,7% y esplenomegalia en el 50,5%.

La media (DS) de los hallazgos bioquímicos al momento de la presentación mostró: bilirrubina total (BT) de 12,71 (8,3) mg/dL; bilirrubina directa (BD) de 10,15 (5,81) mg/dL; gammaglutamiltranspeptidasa (GGT) 521 (473) UI/L; aspartatoaminotransferasa (AST o TGO) 298 (204) UI/L; alaninoaminotransferasa (ALT o TGP) 168 (133) UI/L. Los valores de albúmina, plaquetas y tiempo de protrombina estuvieron dentro de parámetros normales para la edad. (Tabla 2).

En 64/91 (70,4%) de los pacientes en los que se tenían los resultados de la primera ecografía, se observó una vesícula pequeña o contraída en el 34,1% de los casos, ausente en 30,8% y en el 5,5% se informó como normal. En un solo paciente se describió el cordón triangular.

El estudio histopatológico hepático mostró en el

98,9% de los pacientes la presencia de colestasis, proliferación ductular, tapones biliares, malformación de la placa ductal, inflamación y fibrosis. Se documentó cirrosis al momento de la PEH, en el 36,98% de los casos.

Recibieron tratamiento quirúrgico 86/91 pacientes (94%), los 5 restantes no operados, concurren a la consulta tardíamente entre los 105 y los 340 días de vida. Un niño falleció cuando estaba en lista de espera de TH y se perdió el seguimiento de 4 niños.

Es importante destacar que de los 55 pacientes en los que se efectuó la PEH, ésta fue realizada en el Hospital Garrahan en 32 pacientes, mientras que los restantes 23 pacientes fueron operados en otros centros (4 de la Ciudad de Buenos Aires, 7 de la provincia de Buenos Aires, 10 en el interior del país y 2 en el exterior del país).

La PEH fue realizada en 10 niños  $\leq$  60 días de vida (18,18%), en tanto que en 38 niños se efectuó entre los 61 y 120 días de vida (69%) y más allá de los 120 días en 7 pacientes (12,72%). La mediana (rango) de edad de los 55 pacientes fue de 84 ds (25 - 156) días. Estos resultados evidenciaron que la mayoría de los pacientes tuvieron una derivación y cirugía diferidas. (Tabla 2).

Tabla 2. Características generales de la población estudiada

Generalidades	N
Número total de pacientes	91
Sexo femenino n (%)	61 (67%)
Edad al diagnóstico en días media (DS)	114,19 (64,3)
Edad al Kasai en días (mediana y rango)	
N	55
< 60	47,5 (25 - 57)
61 – 90	78 (64 - 90)
91 - 120	103 (94 - 120)
> 120	143 (124 - 156)
Malformaciones extrahepáticas n (%)	3 (3,3%)
Bi T / Bi D*	12,71 (8,3) / 10,15 (5,81)
TGO/TGP/GGT*	298 (204)/ 168 (133)/ 521 (473)

\*Datos de laboratorio expresados en media (DS).  
BiT/BiD = mg/dl. (VN 0 - 0,6/0 - 0,2); TGO/TGP/GGT = UI/L. (VN 16 – 60/26 – 55/ 0 – 87).

La restitución global del flujo biliar se registró en 26/55 (47,27%) de los pacientes, siendo la correspondiente a los niños operados en el Hospital Garrahan del 59.3% (19/32).

Recibieron TH 63/91 pacientes (69,23%), el 42,6%

de los niños con donante cadavérico y el 57,4% con donante vivo relacionado.

De los 63 niños que recibieron un TH, en 31 (50,8%) el mismo se realizó como primer tratamiento a una edad entre 5 y 14 meses. En 32 pacientes el TH fue realizado luego del fracaso de la PEH, a una edad entre 4 y 35 meses. (Tabla 3).

Tabla 3. Tratamiento quirúrgico y evolución de la población estudiada

Trasplante Hepático (edad en meses)		
THP		
N	31	
mediana (rango)	8 (5 - 14)	
THS		
N	30	
mediana (rango)	11,50 (4 - 34)	
Tiempo de seguimiento (meses)		
Post PEH	61,091 (51,750 - 70,432)	
THP	69,034 (65,249 - 72,820)	
THS	49,713 (43,964 - 55,461)	
Sobrevida Global*	> 80%	
Mortalidad		Causas de muerte (n)
Global	9/91 (9,8%)	
PEH	3	HDA (1) IH (1) IRAB (1)
THP	1	Sin consignar (1)
THS	4	HDA (1) IH (1) Otros° (2)
En lista de espera	1	HDA (1)

PEH: portoenterostomía hepática. AB: atresia biliar. THP: trasplante hepático primario. THS: trasplante hepático secuencial. \*: Sobrevida desde el nacimiento al último control. Considerando la media. HDA: hemorragia digestiva alta. IH: insuficiencia hepática. IRAB: insuficiencia respiratoria aguda baja. °: colección abdominal, colangitis.

En 86 pacientes se presentaron complicaciones. Las más frecuentes fueron colangitis, n: 32 (37%) y ascitis, n: 29 (33,7%). En aquellos pacientes con bacteriemia se rescataron Enterococo, Klebsiella y Yersinia, n: 9 (10,4%). Otras complicaciones menos frecuentes fueron: hemorragia digestiva alta, quilotorax, colecciones abdominales, evisceración, gastroenteritis aguda (clostridium difficile) e insuficiencia hepática.

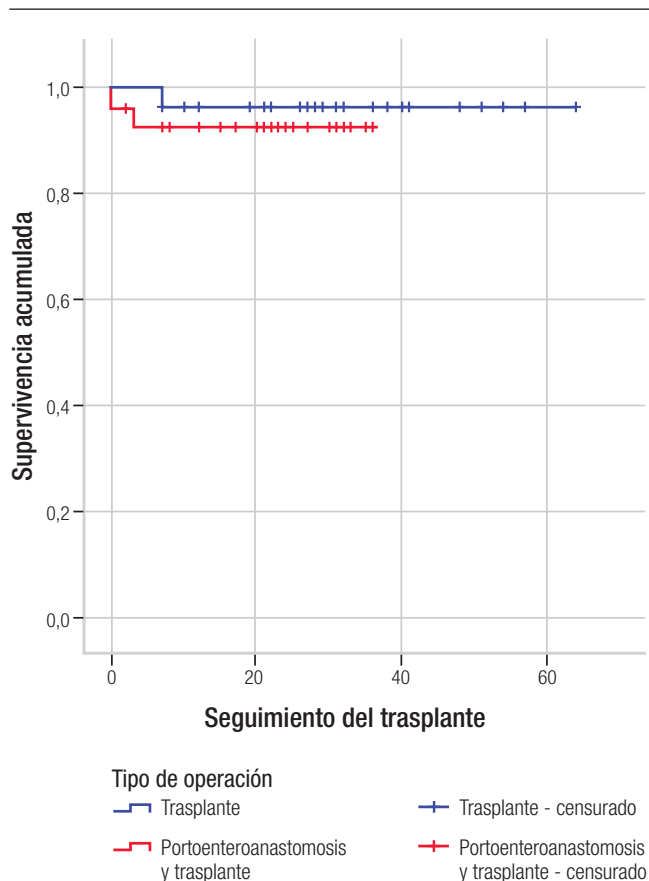
El tratamiento post PEH de los 55 pacientes, incluyó ácido ursodesoxicólico a 20 – 30 mg/Kg/día en 41 pacientes. En todos los casos se indicaron vitaminas liposolubles por vía oral y apoyo nutricional según requerimientos.

El tiempo de seguimiento de los pacientes, expresado en mediana (rango), fue de 69 (58 - 65,8) meses



para aquellos sometidos a PEH, de 61 (50 - 69,4) meses para los que recibieron un TH primario y de 49,7 meses (29,7 - 36,8) para los que recibieron tratamiento secuencial. Tabla 3.

La supervivencia global superó el 80% evaluada desde el nacimiento a la fecha del último control o muerte. (Tabla 3).



## Discusión

La AB es una enfermedad grave, poco frecuente, que requiere de un diagnóstico precoz para acceder al tratamiento quirúrgico, idealmente entre los 30 y 45 días de vida.<sup>10,18</sup>

Este primer informe incluyó 91 pacientes con AB atendidos en un centro de alta complejidad de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, provenientes de diversas regiones de la Argentina e incluso de otros países. Nos permitió definir las características de este grupo de pacientes, aportando resultados sobre la PEH, el TH y la supervivencia a corto plazo.

Los parámetros clínicos y bioquímicos de ingreso consignados, siguieron las características ya descritas de la enfermedad fueron: predominio del sexo feme-

nino, hepatomegalia con y sin esplenomegalia, acolia, hiperbilirrubinemia directa acompañada de enzimas hepáticas elevadas, sin evidencias de insuficiencia hepática ni signos de hipertensión portal (valores de albúmina, plaquetas y tiempo de protrombina normales). En el 3,3 % se diagnosticó síndrome de malformación esplénica, teniendo en cuenta que su frecuencia es variable, mayor en Europa, América del Norte y Brasil (8% - 14%) y menor en Japón (2%).<sup>19-21</sup>

## Tratamiento quirúrgico y resultados

En relación al tratamiento quirúrgico: la PEH fue realizada en 55 niños y 63 pacientes recibieron un TH (31 como primera intervención y 32 como tratamiento secuencial, luego de la PEH). Este estudio mostró un retraso en la edad del diagnóstico, siendo realizada la PEH antes de los 60 días de vida en solamente el 18,18% de los pacientes (Mediana: 47,5 días). (Tabla 2).

En nuestra cohorte, cabe destacar la edad retrasada al momento de la PEH en la mayoría de los pacientes, confirmando lo reportado por múltiples estudios internacionales.

Encontramos coincidencia con publicaciones de casuísticas de AB multicéntricas recientes, con un número variable de pacientes, donde se destaca también la realización demorada de la PEH.<sup>22</sup> Más recientemente, el Grupo de Trabajo de Calidad de Atención de la Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica (ESPGHAN), realizó un cuestionario que incluyó más del 50% de niños con AB diagnosticados durante los años 2015-2019 en centros de la Unión Europea, el Reino Unido y Suiza. De acuerdo a este estudio, la edad media de realización de la PEH fue de 60 días (un 6% ya presentaba cirrosis avanzada), semejante a los resultados obtenidos en Europa 10 a 30 años antes.<sup>23</sup>

## Factores que condicionan el pronóstico

Dos décadas atrás, el objetivo temporal de realización de la PEH, tenía como límite los 60 días. Se ha demostrado una relación inversa entre la edad de la cirugía y la tasa de supervivencia con el hígado nativo, confirmandose recientemente, que la tasa más alta se obtiene con la realización de la PEH antes de los 30 días de vida.<sup>10,18</sup> Es necesario entender que aunque existen una serie de factores vinculados con el éxito de la cirugía (patrón anatómico, forma sindrómica vs. aislada de AB, experiencia del equipo quirúrgico, manejo postoperatorio), la edad de la PEH es la variable más significativa para la evolución y necesidad de TH.<sup>23</sup> Uno de los parámetros indicativos de una buena evolución

post PEH, es el temprano y completo aclaramiento de la ictericia. En el estudio presente se registró la restitución global del flujo biliar en 26/55 (47,27%) de los pacientes. Considerando los niños operados en el Hospital Garrahan, la recuperación del flujo fue de 59,3% (19/32). Las series anteriormente mencionadas, consignaron una tasa de recuperación del flujo biliar entre el 34 y el 58 %, destacando la importancia de la edad de realización de la cirugía, como así también la experiencia del equipo quirúrgico entre los factores que conducen a un resultado favorable.<sup>10</sup>

La sobrevida global de la presente serie superó el 80% (Figura 1), Cabe mencionar que la sobrevida obtenida en las series más numerosas y durante un período de seguimiento comparable al nuestro, estuvo entre el 79% (Países Bajos) y el 92% (Japón).<sup>10, 24</sup>

### ***Retos y estrategias de diagnóstico precoz***

En nuestro medio continúa siendo un problema el diagnóstico y la derivación precoz de los pacientes con AB para su adecuado tratamiento. Esta realidad puede responder a diversos motivos, como por ejemplo la consulta tardía de los padres frente a la presencia de acolia o hipocolia, quizás por insuficiente información, así como dificultades para acceder a la consulta médica, principalmente en algunas regiones del país. Por otro lado, ocurre con cierta frecuencia que la presencia de ictericia se interpreta como secundaria a la ingesta de leche materna, generando retrasos en el diagnóstico y la derivación de estos pacientes a centros especializados. La derivación oportuna del paciente con AB al centro capacitado, con equipos entrenados en el manejo clínico y quirúrgico, es un acto médico trascendental, que va a marcar el destino futuro del niño. Es importante destacar que, en todo niño icterico, antes de los 14 días de vida, debe realizarse el dosaje de bilirrubina total y directa, además de la observación del color de la materia fecal en busca de hipocolia o acolia.

La derivación precoz de estos pacientes, continúa siendo un desafío en nuestro país y en el mundo. Fueron implementados distintos métodos de tamizaje, siendo los más utilizados las tarjetas colorimétricas. Su utilización permite la detección precoz de hipocolia o acolia en lactantes ictericos, es factible, simple, no invasiva y de bajo costo. Matsui y Dodoriki en 1995 en Japón, diseñaron un sistema de tarjetas colorimétricas, implementado en varios países.<sup>7</sup> En la Argentina se realizó un estudio en el Hospital Nacional Profesor A. Posadas (período 1999-2002).<sup>25</sup> En el año 2016 se aprobó la Ley de Colestasis en Tierra del Fuego permitiendo su implementación en 2019.<sup>26</sup> En el año 2023, en la provincia de Salta se diseñó

un método digital del mismo por código QR adjunto al carnet de vacunación.<sup>27</sup>

Tratándose de una enfermedad poco frecuente, quizás debería considerarse como un desafío futuro la centralización de la atención de tales pacientes, reforzado por una red de derivación efectiva y rápida, además de realizar un esfuerzo adicional para concientizar al equipo de salud sobre esta problemática.<sup>28-30</sup>

### **Conclusión**

Este es el primer informe de un registro de AB en nuestro país que incluye datos demográficos, clínico-quirúrgicos, de diagnóstico, tratamiento y evolución. Si bien fue realizado en un solo centro, se trata de un centro de alta complejidad, con equipos médico-quirúrgicos entrenados en el manejo de esta patología, que recibe pacientes de todo el país y de países limítrofes.

Los resultados obtenidos con la PEH fueron comparables a los reportados en series internacionales, principalmente los realizados en el centro especializado, aunque debemos destacar la derivación tardía en la mayoría de los pacientes.

Como objetivos futuros para el adecuado diagnóstico y tratamiento precoz de la AB en nuestro medio, se propone la implementación a nivel nacional del uso de las tarjetas colorimétricas, ya sea de forma física o digital, concientizando al equipo de salud sobre su importancia, así como también facilitar los medios para la rápida derivación de los pacientes a centros especializados.

Nuestros resultados reafirman que la derivación precoz y la realización de la PEH antes de los 45 días de vida son factores determinantes de la evolución. La implementación de programas de tamizaje y la centralización del manejo constituyen estrategias clave para mejorar la sobrevida con hígado nativo en nuestro medio.

***Consentimiento para la publicación.*** Para la confección de este manuscrito, se utilizaron datos anonimizados que no han distorsionado su significado científico.

***Propiedad intelectual.*** Los autores declaran que los datos, el gráfico y las tablas presentes en el manuscrito son originales y se realizaron en sus instituciones pertenecientes.

***Financiamiento.*** Los autores declaran haber recibido una sola beca de investigación otorgada por la Sociedad Argentina de Pediatría, desde 01/06/2021 a 31/03/2022.

***Conflictos de interés.*** Los autores declaran no tener conflictos de interés en relación con este artículo.

**Aviso de derechos de autor**

© 2025 *Acta Gastroenterológica Latinoamericana*. Este es un artículo de acceso abierto publicado bajo los términos de la Licencia Creative Commons Attribution (CC BY-NC-SA 4.0), la cual permite el uso, la distribución y la reproducción de forma no comercial, siempre que se cite al autor y la fuente original.

**Cite este artículo como:** Afazani A, Pérez Carusi R, Bernal P y col. Registro de atresia biliar: primer informe en Argentina. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2025;55(3):229-235. <https://doi.org/10.52787/agl.v55i3.501>

**Referencias**

- De Bruyne R, Van Biervliet S, VandeVelde S, Van Winckel M. Clinical practice: neonatal cholestasis. *Eur J Pediatr* 2011; 170(3):279-284.
- Sokol RJ, Mack C, Narkewicz MR, Karrer FM, et al. Pathogenesis and outcome biliary atresia: current concepts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;37:4-21.
- Fawaz R, Baumann U, Ekong U, Fischler B 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. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;64(1):154-168).
- Sokol R, Shepherd R, Superina R, Bezerra J et al. Screening and Outcomes in Biliary Atresia: Summary of a National Institutes of Health Workshop. *Hepatology* 2007;46:566-581.
- Davenport M, Kronfli R, Makin E. Advances in understanding of biliary atresia pathogenesis and progression - a riddle wrapped in a mystery inside an enigma. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol*. 2023;17(4):343-352.
- Davenport M, Muntean A, Hadzic N. Biliary Atresia: Clinical Phenotypes and Aetiological Heterogeneity. *J Clin Med*. 2021; 10(23).
- Matsui A, Dodoriki M. Screening for biliary atresia. *Lancet* 1995; 345:1181.
- Kasai M, Suzuki SA. A new operation for non correctable biliary atresia Portoenterostomy. *Shijitsu* 1959;13:733-739.
- Chardot C, Buet Ch, Serinet MO, Golmard JL et al. Improving outcomes of biliary atresia: French national series 1986-2009. *Journal of Hepatology* 2013;58:1209-1217.
- Fanna M, Masson G, Capito C, Girard M et al. Management of Biliary Atresia in France 1986 to 2015: long. Term results. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2019;69:416-424.
- Schreiber R, Barker C, Roberts E, Martin S, et al. Biliary Atresia: Canadian Pediatric Hepatology Research Group *JPediatr*. 2007 Dec;151(6):659-65
- Shneider BL, Brown MB, Haber B, Whittington PF et al. A multicenter study of the outcome of biliary atresia in the United States, 1997 to 2000. *J Pediatr* 2006;148:467-474.
- Shikha S. Sundaram, Cara L. Mack et al. Biliary Atresia: Indications and Timing of Liver Transplantation and Optimization of Pretransplant Care. *Liver Transplantation* 2017;23:96-109.
- Nio M. Japanese Biliary Atresia Registry. *Pediatr Surg Int* 2017; 33:1319-1325.
- De Vries W, De Langen Z, Groen H, Scheenstra R et al. Biliary atresia in The Netherlands: outcome of patients diagnosed between 1987 and 2008. *J Pediatr* 2012;160:638-644.
- Davenport M, Ong E, Sharif K, Alizai N et al. Biliary atresia in England and Wales results of centralization and new benchmark. *J Pediatr Surg* 2011;46:1689-1694.
- Lee V, Haber B, Magee JC, Miethke A et al. Medical status of 219 children with biliary atresia surviving long-term with their native livers: results from a North American Consortium. *J Pediatr* 2014;165:539-546.
- Hoshino E, Muto Y, Sakai K, Shimohata N et al. Age at surgery and native liver survival in biliary atresia: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Pediatr*. 2023;182(6):2693-2704.
- Hung PY, Chen CC, Chen WJ, Lai HS et al. Long-term prognosis of patients with biliary atresia: a 25 years summary. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006;42:190-195.
- Ramonet M, Ciocca M, Álvarez F. Atresia biliar: una enfermedad grave. *Arch Argent Pediatr* 2014; 112(6):542-547.
- Carvalho E, Santos JL, da Silveira TR, Kieling CO et al. Biliary atresia: the Brazilian experience. *J Pediatr (Rio J)*. 2010; 86(6):473-479.
- Davenport M, Madadi-Sanjani O, Chardot C, Verkade HJ et al. Surgical and Medical Aspects of the Initial Treatment of Biliary Atresia: Position Paper. *J Clin Med*. 2022;11.
- Lacaille F, Nicastro E, Czubkowski P, Gonçalves CC 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*. 2024;78:1374-82.65.
- Nio M, Ohi R, Sacki M, Shiraki K et al. Five and 10 year survival rates after surgery for biliary atresia: a reports from the Japanese Biliary Atresia Registry. *J Pediatr Surg* 2003;38.
- Ramonet, M; Gómez, S; y col. Detección precoz de la colestasis neonatal en las heces por el método de tamizaje con tarjetas colorimétricas. *Arch Argent Pediatr* 2013;111(2):128-139.
- Ley n 1129. Implementación del tamizaje colorimétrico de heces para el diagnóstico precoz de colestasis neonatal en recién nacidos. Provincia de Tierra del Fuego- Argentina. Promulgada 27/12/16. Publicación: B.O.P 12/01/17.
- Bastianelli C, Spiess A, Gallardo A, Ramonet M. Screening for early detection of bil duct atresia through QR code. *Gastroenterol Hepatol Open Acces* 2024;15(2):24-28.
- Serinet MO, Broué P, Jacquemin E, Lachaux A et al. Management of patients with biliary atresia in France: results of a decentralized policy 1986-2002. *Hepatology*. 2006;44:75-84.
- Schreiber RA, Barker CC, Roberts EA, Martin SR. Biliary atresia in Canada: the effect of centre caseload experience on outcome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;51:61-65.
- Davenport M, Ong E, Sharif K, Alizai N et al. Biliary atresia in England and Wales results of centralization and new benchmark. *J Pediatr Surg* 2011;46:1689-1694.