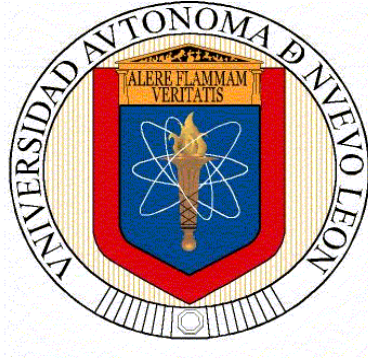


**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN**



CASO CLÍNICO

“PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO POR DOS SEMANAS EN PACIENTE FEMENINO DE 10 AÑOS 3 MESES DE EDAD EN PROTOCOLO DE TRASPLANTE HEPÁTICO POR INSUFICIENCIA HEPÁTICA SECUNDARIA A ATRESIA DE VÍAS BILIARES, ATENDIDO EN EL ÁREA DE MEDICINA INTERNA EN UN HOSPITAL AL CENTRO DEL PAÍS”

PRESENTA

MARIA FERNANDA VALDES SENA

**PARA OBTENER EL GRADO ACADÉMICO DE
ESPECIALISTA EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA**

DICIEMBRE 2022

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN
SUBDIRECCIÓN DE INVESTIGACIÓN, INNOVACIÓN Y POSGRADO
ESPECIALIDAD EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA



CASO CLÍNICO

PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO POR DOS SEMANAS EN
PACIENTE FEMENINO DE 10 AÑOS 3 MESES DE EDAD EN PROTOCOLO DE
TRASPLANTE HEPÁTICO POR INSUFICIENCIA HEPÁTICA SECUNDARIA A
ATRESIA DE VÍAS BILIARES, ATENDIDO EN EL ÁREA DE MEDICINA INTERNA EN
UN HOSPITAL AL CENTRO DEL PAÍS

COMO REQUISITO DEL PROGRAMA EDUCATIVO DE LA ESPECIALIDAD EN
NUTRIOLOGIA CLINICA No. DE REGISTRO 002390 PNPC-CONACYT PARA
OBTENER EL GRADO ACADÉMICO DE ESPECIALISTA EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA

PRESENTA

LN. MARIA FERNANDA VALDES SENA

MONTERREY, NUEVO LEÓN.

DICIEMBRE 2022

**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN
SUBDIRECCIÓN DE INVESTIGACIÓN, INNOVACIÓN Y POSGRADO
ESPECIALIDAD EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA**



CASO CLÍNICO

**PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO POR DOS SEMANAS EN
PACIENTE FEMENINO DE 10 AÑOS 3 MESES DE EDAD EN PROTOCOLO DE
TRASPLANTE HEPÁTICO POR INSUFICIENCIA HEPÁTICA SECUNDARIA A
ATRESIA DE VÍAS BILIARES, ATENDIDO EN EL ÁREA DE MEDICINA INTERNA
EN UN HOSPITAL AL CENTRO DEL PAÍS**

**COMO REQUISITO DEL PROGRAMA EDUCATIVO DE LA ESPECIALIDAD EN
NUTRIOLOGIA CLINICA No. DE REGISTRO 002390 PNPC-CONACYT PARA
OBTENER EL GRADO ACADÉMICO DE ESPECIALISTA EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA**

PRESENTA

LN. MARIA FERNANDA VALDES SENA

MONTERREY, NUEVO LEÓN.

DICIEMBRE 2022

**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN
SUBDIRECCIÓN DE INVESTIGACIÓN, INNOVACIÓN Y POSGRADO
ESPECIALIDAD EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA**

CASO CLÍNICO

**PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO POR DOS SEMANAS EN
PACIENTE FEMENINO DE 10 AÑOS 3 MESES DE EDAD EN PROTOCOLO DE
TRASPLANTE HEPÁTICO POR INSUFICIENCIA HEPÁTICA SECUNDARIA A
ATRESIA DE VÍAS BILIARES, ATENDIDO EN EL ÁREA DE MEDICINA INTERNA
EN UN HOSPITAL AL CENTRO DEL PAÍS**

**COMO REQUISITO DEL PROGRAMA EDUCATIVO DE LA ESPECIALIDAD EN
NUTRIOLOGIA CLINICA No. DE REGISTRO 002390 PNPC-CONACYT PARA
OBTENER EL GRADO ACADÉMICO DE ESPECIALISTA EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA**

PRESENTA

LN. MARIA FERNANDA VALDES SENA

DIRECTOR DE CASO CLÍNICO

ENC. MARÍA ALEJANDRA SÁNCHEZ PEÑA, NC

MONTERREY, NUEVO LEÓN.

DICIEMBRE 2022

**UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN
SUBDIRECCIÓN DE INVESTIGACIÓN, INNOVACIÓN Y POSGRADO
ESPECIALIDAD EN NUTRIOLOGÍA CLÍNICA**

CASO CLÍNICO

**PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO POR DOS SEMANAS EN
PACIENTE FEMENINO DE 10 AÑOS 3 MESES DE EDAD EN PROTOCOLO DE
TRASPLANTE HEPÁTICO POR INSUFICIENCIA HEPÁTICA SECUNDARIA A
ATRESIA DE VÍAS BILIARES, ATENDIDO EN EL ÁREA DE MEDICINA INTERNA
EN UN HOSPITAL AL CENTRO DEL PAÍS**

PRESENTA

LN. MARIA FERNANDA VALDES SENA

Aprobación de caso clínico:

Director y Revisor de caso clínico

ENC. María Alejandra Sánchez Peña, NC

Revisor de Caso Clínico

ENC. Karla Alejandra Serrato Sánchez, NC

DRA. EN C. BLANCA EDELIA GONZÁLEZ MARTÍNEZ
SUBDIRECTORA DE INVESTIGACIÓN, INNOVACIÓN Y POSGRADO
DE LA FACULTAD DE SALUD PÚBLICA Y NUTRICIÓN
UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE NUEVO LEÓN
PRESENTE. –

Por medio de la presente me permito informarle que ya fue revisado y aprobado por los asesores correspondientes el caso clínico titulado **“PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIA IMPLEMENTADO POR DOS SEMANAS EN PACIENTE FEMENINO DE 10 AÑOS 3 MESES DE EDAD EN PROTOCOLO DE TRASPLANTE HEPÁTICO POR INSUFICIENCIA HEPÁTICA SECUNDARIA A ATRESIA DE VÍAS BILIARES, ATENDIDO EN EL ÁREA DE MEDICINA INTERNA EN UN HOSPITAL AL CENTRO DEL PAÍS”** siendo de esta forma concluido, el mismo fue realizado por la **L.N. MARIA FERNANDA VALDES SENA** con matrícula 2082166, como requisito para obtener el grado de Especialista en Nutriología Clínica.

A t e n t a m e n t e

“Alere Flamman Veritatis”

Monterrey, N.L., a 2 de diciembre 2022

ENC. María Alejandra Sánchez Peña, NC

Dedicatoria

Dedico mi trabajo de grado completamente a mis padres. Sin ustedes nada de esto hubiera sido posible.

Agradecimientos

Primeramente, quiero agradecerle a Dios por permitirme vivir esta experiencia inolvidable, por estar presente en cada uno de mis trabajos, proyectos, casos y rotaciones, este logro es de los dos.

A mis padres, los pilares de mi vida, gracias por apoyarme incondicionalmente, por creer en mí, por estar para mí en innumerables ocasiones, por confiar en mí, aunque eso implicara a estar muy lejos de mi hogar, por motivarme a superarme siempre, gracias a ustedes soy la persona que soy hoy en día.

A mis hermanas, mi principal motivación en la vida, gracias por sus mensajes y palabras del corazón, por siempre creer en mí.

A mis compañeros de generación, que hoy puedo llamar amigos, gracias porque entre nosotros mismos siempre encontramos un apoyo y motivación a cualquier hora, gracias por hacer esta experiencia más increíble, pero sobre todo por la compañía, que para los que estuvimos lejos de casa esto nos convirtió en familia.

A CONACYT, gracias por el apoyo en recursos económicos.

Finalmente, gracias a mí, por permitirme llegar hasta aquí, por resistir, por demostrar fuerza y valentía cada que lo ameritaba.

Índice

Lista de Tablas	X
Lista de gráficas o figuras	XI
Lista de símbolos y abreviaturas	XII
Resumen	XIV
CAPÍTULO 1. FISIOPATOLOGÍA Y GENÉTICA.....	15
1.1 Concepto y epidemiología	15
1.2 Aspectos básicos: Celular	15
1.3 Aspectos básicos: Genético	16
1.4 Aspectos básicos: molecular	18
1.5 Aspectos básicos: metabólico	19
CAPÍTULO 2. ÓRGANOS Y SISTEMAS RELACIONADOS	20
2.1 Etiología	20
2.2 Manifestaciones clínicas	20
2.3 Manifestaciones bioquímicas	22
2.4 Manifestaciones metabólicas	23
2.5 Diagnóstico médico	24
2.6 Complicaciones	26
2.7 Tratamiento médico.....	28
2.8 Tratamiento nutricional.....	31
CAPÍTULO 3. PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIONAL.....	34
3.1 Datos subjetivos	34
3.2 Evaluación del estado nutricional (EEN)	36
3.2.1 Antecedentes relacionados con alimentación/nutrición.....	36
3.2.2 Medidas antropométricas	37
3.2.3 Datos bioquímicos, exámenes médicos y procedimientos	38
3.2.4 Hallazgos o examen físico relacionado a la nutrición.....	40
3.2.5 Historia del paciente.....	41
3.2.6 Herramientas de evaluación, seguimiento y monitoreo	44
3.2.7 Categoría de etiología	44

3.2.8 Evaluación de progreso.....	44
3.3 Diagnostico nutricional	44
3.4 Intervención nutricional	45
3.4.1 Metas/objetivos nutricionales	45
3.4.2 Aporte de alimentos y/o nutrimentos	46
3.4.3 Educación nutricia	47
3.4.4 Consejería dietética.....	48
3.4.5 Coordinación de la atención nutricia por un profesional de la nutrición (RC)	48
3.5 Monitoreo nutricional	48
3.5.1 Resultados de los antecedentes relacionados con alimentos/nutrición.....	48
3.5.2 Resultados de las mediciones antropométricas	49
3.5.3 Resultados bioquímicos, exámenes médicos y procedimientos	49
3.5.4 Resultados del examen físico orientado a la nutrición	50
3.5.5 Herramientas de evaluación, seguimiento y monitoreo	50
3.5.6 Categoría de etiología	51
3.5.7 Evaluación del progreso	51
4. CONCLUSIONES Y EXPERIENCIAS	52
5. BIBLIOGRAFÍAS:.....	53
6. ANEXOS	56

Lista de Tablas

Tabla 1. Alteraciones cromosómicas relacionadas en pacientes con atresia biliar	17
Tabla 2. Etiología de la atresia de vías biliares	20
Tabla 3. Diagnóstico médico de AB	25
Tabla 4. Ingesta de macronutrientes	37
Tabla 5. Datos antropométricos	37
Tabla 6. Datos bioquímicos	38
Tabla 7. Interpretación de datos bioquímicos por perfil	40
Tabla 8. Examen físico orientado a la nutrición	40
Tabla 9. Signos vitales	41
Tabla 10. Datos personales de paciente	41
Tabla 11. Historial médico de la familia	41
Tabla 12. Historial médico del paciente	42
Tabla 13. Medicación actual e interacción fármaco-nutriente	42
Tabla 14. Clasificación de los diagnósticos nutricios	44
Tabla 15. Diagnósticos nutricionales	44
Tabla 16. Metas nutricionales	45
Tabla 17. Cálculos de requerimientos (macronutrientes)	46
Tabla 18. Intervención nutricional 1 (macronutrientes)	47
Tabla 19. Monitoreo de ingesta actual (macronutrientes)	48
Tabla 20. Monitoreo de datos antropométricos	49
Tabla 21. Monitoreo de datos bioquímicos	49
Tabla 22. Monitoreo de examen físico orientado a la nutrición	50
Tabla 23. Categoría de la etiología	51
Tabla 24. Evaluación del progreso	51

Lista de gráficas o figuras

Figura 1. Formula polimérica de uso hospitalario HI-EQUILIBRIO®	44
--	----

Lista de símbolos y abreviaturas

AB	Atresia Biliar
ADD3	Aducción 3
ALT	Aspartato alaninotransferasa
ASBT	Transportador apical de ácidos biliares dependientes de sodio
AST	Aspartato aminotransferasa
ATP	Adenosín trifosfato
AVB	Atresia de Vías Biliares
BD	Bilirrubina directa
BI	Bilirrubina indirecta
BSEP	Bomba de exportación de sales biliares
BT	Bilirrubina total
CD8	Cúmulo de diferenciación 8
CD71	Receptor de transferrina
CD25	Cadena alfa del receptor de interleucina-2
CFC1	Cripto, FRL-1, Familia críptica 1
CFTR	Regulador de conductancia transmembrana de la fibrosis quística
CLDN1	Claudina 1
CMV	Citomegalovirus
CYP7A1	Colesterol 7 α -hidroxilasa
CXCR3	Motivo Receptor de quimiocinas 3
FA	Fosfatasa alcalina
FXR	Receptor farnesoide X
GGT	Gammaglutamil transpeptidasa
GPC1	Glipicano 1
HTP	Hipertensión portal
IFN-γ	Interferón gamma
IL-2	Interleucina 2
INV	Gen de invasividad
JAG1	Ligando de muesca canónica irregular 1

KPE	Portoenterostomía de Kasai
LDH	Deshidrogenasa láctica
LFA-1	Antígeno 1 asociado a la función de los linfocitos
MIF	Factor inhibidor de la migración de macrófagos
MRP3	Proteína 3 asociada a la resistencia a múltiples fármacos
NTCP	Polipéptido cotransportador de taurocolato de sodio
OATP1	Polipéptido 1 transportador de aniones orgánicos
OST	Subunidad transportadora de solutos orgánicos
PAN	Proceso de Atención Nutricional
SOX17	Factor de transcripción SRY-Box 17
TC99	Tecnecio 99
TCM	Triglicéridos de cadena media
TCR	Receptor de linfocitos
TCR Vβ	Región variable del receptor de células T de la cadena β
Th1	Linfocitos T helper 1
TJP2	Proteína de unión estrecha 2
TNF-α	Factor de necrosis tumoral alfa
VEGF	Factor de crecimiento del endotelio vascular
ZIC3	Miembro de la familia Zic 3

Resumen

Introducción: La atresia biliar es el resultado final de un proceso inflamatorio idiopático y destructivo que afecta los conductos biliares intra y extrahepáticos, conduciendo a fibrosis y obliteración del tracto biliar, y al desarrollo eventual de cirrosis hepática. Esta enfermedad condiciona tanto la esperanza de vida como el estado nutricional de los pacientes. **Objetivo:** Evaluar el estado nutricional y condición médica actual del paciente pediátrico femenino con insuficiencia hepática secundaria a atresia biliar, y brindar un abordaje nutricional adecuado, que cubra con sus requerimientos y condiciones del paciente, para garantizar un estado nutricional adecuado en espera del trasplante hepático. **Material y métodos:** Se implementó el Proceso de Atención Nutricional (PAN) abordando toda su estructura, terminología y dominios. El cual permite evaluar de manera integral al paciente para así establecer diagnósticos nutricionales de los cuales parten las metas a establecer para la intervención nutricional, para finalmente llevar el monitoreo de estas. **Resultados:** Al momento de la evaluación la paciente se encontraba eutrófica, sin embargo, con una pérdida significativa de peso desde el momento de su ingreso. Con el abordaje nutricional se logró frenar la pérdida involuntaria de peso y retomar la ganancia de este. Presentó además una disminución de la sintomatología, así como de las manifestaciones clínicas. **Conclusiones:** El empleo del PAN fue fundamental para llevar a cabo un adecuado abordaje nutricional, tomando en cuenta cada uno de los dominios. Mantener un estado nutricional adecuado es indispensable para garantizar un crecimiento y desarrollo lineal en los pacientes, además, reduce el riesgo a complicaciones, estancias hospitalarias menos prolongadas, evitar manifestaciones clínicas de deficiencias nutricionales, pero sobre todo garantiza mejor pronóstico para trasplante hepático.

CAPÍTULO 1. FISIOPATOLOGÍA Y GENÉTICA

1.1 Concepto y epidemiología

La atresia biliar (AB) es una enfermedad neonatal grave causada por procesos inflamatorios fibroescleróticos y obstructivos que afectan los conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos, lo que eventualmente conduce a fibrosis y oclusión biliar, que finalmente desarrolla cirrosis biliar con hipertensión portal (HTP) e insuficiencia hepática. Sin intervención, puede conducir a la muerte a los 2-3 años de edad. La hepatoportoenterostomía es una técnica quirúrgica que involucra la resección de las vías biliares remanentes y la anastomosis en Y de Roux desde el hígado hasta el yeyuno, lo cual permite el correcto drenaje de bilis, si esta es realizada dentro de los dos primeros meses de vida ofrece a los pacientes con hígado nativo mejor oportunidad de supervivencia a largo plazo, sin embargo, incluso con tratamiento quirúrgico, la AB sigue siendo la causa más común de enfermedad hepática en etapa terminal y la razón más frecuente para el trasplante hepático pediátrico, responsable de casi el 80%. (Ramonet & Ciocca, 2014)

La incidencia mundial de la AB se estima que ocurre en 1 de cada 8,000 a 18,000 nacidos vivos y parece ser más frecuente en asiáticos y africanos que en europeos y más común en mujeres que en hombres. (Bezerra et al, 2018)

En Europa oscila entre 1:16 000 a 1:20 000, mientras en la región de Asia y el Pacífico es más frecuente, con 1:9 100 en Japón y hasta 1:2 700 en Taiwán. (Martínez et al, 2020)

En México la frecuencia de AB varía de 1 en 10,000 a 1 en 16,700 nacidos vivos. (Montaño, et al 2016)

1.2 Aspectos básicos: Celular

El sistema inmune innato es la primera línea de defensa contra los patógenos y los actores clave en la inmunidad innata incluyen macrófagos, células dendríticas, células asesinas naturales y neutrófilos. Las células dendríticas y los macrófagos vinculan el

sistema innato a la inmunidad adaptativa, ya que son esenciales para la ejecución de respuestas inmunes adaptativas. Las células dendríticas, los macrófagos y las células B funcionan como células presentadoras de antígenos profesionales y son responsables de presentar antígenos (péptidos o proteínas) a las células T con posterior activación. La inmunidad adaptativa implica respuestas inmunes que son estimuladas por la exposición repetida a patógenos o antígenos no microbianos. Las características definitorias de la inmunidad adaptativa incluyen la fina especificidad para distintas moléculas y la memoria que evoca la capacidad de responder a exposiciones repetidas. Hay dos tipos de respuestas inmunes adaptativas: inmunidad celular mediada por células T con la generación de citoquinas, e inmunidad humoral mediada por células B que producen anticuerpos. (Feldman et al 2012)

La respuesta inmune celular predominante en AB en el momento del diagnóstico abarca células T CD4 y CD8 activadas dentro de los tractos portales que producen citoquinas Th1 (IL-2, IFN- γ) y macrófagos que secretan TNF- α . Se han encontrado estos linfocitos invadiendo entre los epitelios del conducto biliar, lo que lleva a la degeneración de los conductos biliares intrahepáticos. Las células T están altamente activadas, expresando el marcador de superficie celular de proliferación CD71 y los marcadores de activación CD25 y LFA-1. Además, las células T mostraron una mayor expresión del receptor de quimiocina CXCR3, que se une a los ligandos que apoyan la diferenciación celular Th1. El análisis de la región variable del receptor de células T de la cadena β (TCR V β) dentro del hígado AB y los restos de conductos biliares extrahepáticos reveló que las células T eran de naturaleza oligoclonal con un repertorio limitado de TCR V β , lo que sugiere una activación específica del antígeno. Las expansiones de CD4 TCR se limitaron a subconjuntos de células T V β 3, 5, 9 y 12 y las expansiones de CD8 TCR V β fueron predominantemente V β 20. Las expansiones oligoclonales sugieren que las células T en AB están proliferando en respuesta a un antígeno específico, como las proteínas virales o las proteínas epiteliales del conducto biliar "propias". (Feldman et al 2012)

1.3 Aspectos básicos: Genético

Varios estudios reportaron anomalías cromosómicas en la atresia biliar (Figura 1). Los más frecuentemente reportados son duplicaciones cromosómicas como la trisomía 18 y la trisomía o tetrasomía 22 asociadas con el síndrome del ojo de gato.

Varios estudios en pacientes con atresia biliar reportaron la identificación de mutaciones en genes ya implicados en enfermedades con compromiso hepático. Por ejemplo, la deficiencia de 1-antitripsina es una causa conocida de colestasis y enfermedad hepática en niños. La presencia de un alelo no M es más frecuente en niños con enfermedad hepática crónica en comparación con una población sana. Al mismo tiempo, un alelo no-M se asocia con una enfermedad hepática más grave en pacientes con atresia biliar. (Girard y Panasyuk, 2019)

Tabla 1. Alteraciones cromosómicas relacionadas en pacientes con atresia biliar			
ANOMALÍA CROMOSÓMICA	LOCALIZACIÓN	DESCRIPCIÓN DEL FENOTIPO	GEN CANDIDATO
Duplicación	Trisomía 18	Defecto cardíaco congénito, dismorfia facial	-
	Trisomía o tetrasomía 22	Síndrome del ojo de gato	-
	Trisomía 11q23	Disforia facial, defecto cardíaco congénito, paladar hendido	-
	Trisomía 21	Atresia duodenal, esofágica, heterotaxia	-
	Trisomía 10q	Coartación aórtica, anteposición anal, retraso mental	-
Supresión	Eliminación 18p	-	-
	Supresión 2q37.3	Dismorfia facial, retraso mental, hipotiroidismo, poliesplenía,	GPC1
	Eliminación 18q21	Síndrome de Pitt Hopkins	TCF4
	Deleción 17q12	Riñon hipercogénico, páncreas hipoplásico	HNF1b
	Eliminación 1p36	Dismorfia facial	-
	Eliminación 20p11.21	Defecto de lateralidad, panhipopituitarismo	FOXA2
CNV	29 CNV específicas en atresia biliar	Cohorte clásica de atresia biliar	JAG1
CNV: Variaciones de números de copias (Girard y Panasyuk, 2019)			

Se ha propuesto que otros genes involucrados en la dismorfogénesis y colestasis del conducto biliar, la respuesta inmune, la vasculogénesis y el patrón izquierda-derecha contribuyen a la atresia biliar sobre la base de investigaciones clínicas y sistemas modelo no humanos, incluidos *CFTR*, *JAG1*, *ZIC3*, *CFC1*, *INV*, *MIF*, *VEGF*, *IFN-γ* y *SOX17*. (Mezina y Karpen, 2015)

En este momento, la aplicación de estudios de todo el genoma ha llevado a los descubrimientos de dos genes candidatos creíbles que pueden ser la base del desarrollo de atresia biliar, *ADD3* y *GPC1*. (Mezina y Karpen, 2015)

1.4 Aspectos básicos: molecular

Existen múltiples sitios dentro de los hepatocitos, los enterocitos ileales y los colangiocitos, así como en las vías de síntesis y metabolismo de los ácidos biliares, en los que las alteraciones en la regulación del transportador y la expresión de enzimas pueden provocar colestasis neonatal. En los hepatocitos, los ácidos biliares son absorbidos por el polipéptido cotransportador de taurocolato de sodio (NTCP), la subunidad α transportadora de solutos orgánicos (OST α), la OST β o el polipéptido 1 transportador de aniones orgánicos (OATP1) en la membrana basolateral, o se sintetizan a partir del colesterol por colesterol 7 α -hidroxilasa (CYP7A1). La bomba de exportación de sales biliares (BSEP) en la membrana canalicular transporta ácidos biliares en una forma dependiente de ATP hacia la bilis. Los ácidos biliares también se unen al receptor farnesoide X, un receptor hormonal nuclear que regula al alza la expresión de ARNm de BSEP y regula a la baja NTCP y CYP7A1 a través de un pequeño heterodímero asociado. (Feldman y Sokol, 2019)

En general, los perfiles celulares y moleculares del microambiente hepático en el momento del diagnóstico son en gran medida proinflamatorios y profibróticos. Por ejemplo, las células T CD4 y CD8 pueblan los hígados afectados y se asocian con la sobreexpresión de marcadores de activación, como IFN- γ , IL-2, el receptor de IL-2 CD25, TNF y el receptor de transferrina CD71. La necrosis de colangiocitos se ha asociado con la infiltración de células mononucleares en las paredes de los conductos biliares interlobulares, las paredes de los conductos en la porta hepática y los restos de los conductos biliares extrahepáticos. (Asai, et al 2015)

1.5 Aspectos básicos: metabólico

Otras proteínas canaliculares que participan en la formación de bilis son la proteína 2 asociada a la resistencia a múltiples fármacos del transportador de bilirrubina conjugada, la proteína 3 de resistencia a múltiples fármacos del transportador de fosfatidilcolina y la ATPasa IC transportadora de fosfolípidos (ATP8B1, también conocida como FIC1; una fosfatidilserina flipasa). MRP3 y MRP4 también pueden transportar ácidos biliares desde el hepatocito al espacio sinusoidal. Las proteínas de unión estrecha (proteína de unión estrecha 2 (TJP2) y claudina 1 (CLDN1)) mantienen la estructura canalicular y la integridad y protegen contra las propiedades tóxicas de los ácidos biliares secretados. En los enterocitos ileales, los ácidos biliares lumbinales son captados por el transportador apical de ácido biliar y sodio en el borde en cepillo de los enterocitos y pueden ser transportados por OST α , OST β o MRP3 desde los enterocitos a la sangre portal y de regreso al hígado. Después de su conjugación, la bilirrubina sale del hepatocito hacia la bilis a través de MRP2 canalicular. Los ácidos biliares absorbidos también pueden activar el FXR del enterocito, lo que conduce a la secreción del factor de crecimiento de fibroblastos 19 en la circulación portal, que luego se une al receptor del factor de crecimiento de fibroblastos 4 en el hepatocito con la subsiguiente supresión de CYP7A1. En los colangiocitos, los ácidos biliares secretados por los hepatocitos pueden ser captados por ASBT en las membranas apicales y transportados a la circulación portal por OST α , OST β o MRP3 en la membrana basolateral. Cloruro es secretado activamente por el regulador de conductancia transmembrana de la fibrosis quística, y el bicarbonato es secretado por el intercambiador de aniones de cloruro-bicarbonato 2 en la membrana apical hacia la bilis. (Feldman y Sokol, 2019)

CAPÍTULO 2. ÓRGANOS Y SISTEMAS RELACIONADOS

2.1 Etiología

La etiología y patogénesis de la AB no ha sido absolutamente establecida, sin embargo, se postulan diversas teorías, así como diversos mecanismos asociados que actúan en el periodo prenatal y perinatal, las cuales se describen en la tabla 1.

Tabla 2. Etiología de la atresia de vías biliares	
VIROSIS PERINATALES	Se ha demostrado que la infección por virus colangiotrópos actúa como factor desencadenante de afección en el conducto biliar, la cual tras la respuesta inflamatoria favorece subsecuente obstrucción. Dentro de los virus más estudiados se destacan: citomegalovirus (CMV), reovirus tipo 3 y rotavirus C.
FACTORES GENÉTICOS	Como factores asociados se han descrito asociaciones con antígenos del sistema de histocompatibilidad HLA B12, A95 y B5.
FACTORES INMUNOLÓGICOS	Diferentes estudios han presentado cierto grado de vulnerabilidad inmunológica en los pacientes con AB ante factores precipitantes como los virus, lo cual los hace más susceptibles a la progresión de la misma.
MALFORMACIONES CONGÉNITAS	<ul style="list-style-type: none">- Síndrome BASM (malformaciones esplénicas, asimetría visceral, malformaciones venosas, malformaciones cardíacas)- Síndrome del ojo de gato- Anomalías congénitas no sindrómicas (atresia yeyunal, esofágica, ano-rectal, etc.)
QUÍSTICAS	Cerca del 10% de los casos, la AB incluye una formación quística que puede generar obstrucción en alguno de los conductos.

(Ramonet & Ciocca, 2014)

2.2 Manifestaciones clínicas

La AB se presenta como la principal causa de colestasis neonatal, sin embargo, por la alta incidencia de ictericia fisiológica, su diagnóstico no es el de primera instancia. Existen diferencias esenciales en la forma de presentación que deben considerarse, con

el objetivo de realizar un diagnóstico y tratamiento oportuno para así favorecer un buen pronóstico en los pacientes. (Villamil et al., 2020)

Los síntomas o signos característicos de la enfermedad son:

- Adecuado peso al nacimiento, con aspecto normal y sin antecedentes gestacionales relevantes
- Ictericia progresiva: persiste después del período fisiológico del neonato (2 semanas), o se manifiesta dentro de la segunda y tercera semana de vida. Inicialmente puede ser ligera o moderada y después incrementa paulatinamente a medida que la enfermedad progresa.
- Coluria: coloración oscura de orina como consecuencia de presencia de bilirrubina en ella
- Acolia: decoloración de las heces debido a la carencia de pigmentos biliares en su estructura
- Ascitis: acumulación de líquido en la cavidad abdominal, poco frecuente en niños menores de 10 semanas de edad. Es resultante de hipertensión portal e insuficiencia hepática para la síntesis de albúmina.
- Debido a la progresión de la enfermedad pueden presentarse signos y síntomas de insuficiencia hepática e hipertensión portal como dolor, malestar general, náuseas, vómitos, encefalopatía, entre otros. (Villamil et al., 2020)

En los niños cuyo diagnóstico se retrasa o la cirugía no logra restaurar el flujo de bilis, la insuficiencia hepática progresa significativamente con el desarrollo de cirrosis biliar secundaria. Clínicamente, el paciente presenta estancamiento ponderal debido a malabsorción de nutrientes. Como otro signo de colestasis, puede presentarse prurito en ocasiones refractario al tratamiento médico convencional. En la exploración abdominal resalta hepatomegalia y esplenomegalia, ambos signos de hipertensión portal. (García, 2014)

Las manifestaciones clínicas secundarias engloban esteatorrea, malabsorción de lípidos, desnutrición, retraso en el crecimiento, así como las asociadas a deficiencias de vitaminas liposolubles (A, D, E y K) y ácidos grasos esenciales. Algunos pacientes

pueden presentar coagulopatía secundaria a malabsorción y deficiencia de vitamina K presentando hematomas o sangrado.

2.3 Manifestaciones bioquímicas

Los hallazgos de laboratorio, en la etapa inicial principalmente resalta la hiperbilirrubinemia de predominio directo, es decir mayor a 2 mg/dl o mayor al 15% del total. Asimismo, se puede determinar la presencia de bilirrubina en el examen de orina, lo que se conoce como coluria. A esto se pueden asociar elevaciones en las transaminasas hepáticas (GOT y GPT) que pueden ser muy leves, elevaciones marcadas de gamma-glutamil transpeptidasa (GGT) desde el inicio de los síntomas hasta tres veces más de lo normal. Los ácidos biliares, la fosfatasa alcalina y la alfafetoproteína pueden estar elevados, y la función hepática se puede encontrar normal o ligeramente disminuida, lo que afecta las pruebas de coagulación. En etapas tardías y a medida que progresa la enfermedad, se observa hiperbilirrubinemia progresiva, principalmente de conjugación y de la GGT, así como también elevaciones más pronunciadas de las transaminasas hepáticas. Asimismo, puede presentar disminución de la síntesis hepática, resultando en hipoalbuminemia y disminución de los factores de coagulación. Finalmente, se pueden identificar la deficiencia de vitaminas liposolubles y la trombocitopenia por hiperesplenismo secundario a hipertensión portal. (Benavides et al, 2008)

Fosfatasa alcalina

La fosfatasa alcalina (FA) se encuentra en varios tejidos, incluidos el hígado, los huesos, riñones y placenta. Cada uno de estos sitios contiene diferentes isoenzimas que puede ser separada mediante electroforesis. La FA del hígado se encuentra en la superficie canalicular y por lo tanto es un marcador de disfunción biliar, cuyos valores pueden aumentar hasta 10 veces en presencia de obstrucciones en las vías biliares, procesos infecciosos o en presencia de masas. (Fernández Daza et al., 2008)

Gamma glutamil transferasa

La gamma glutamil transferasa (GGT) regula el transporte de aminoácidos a través de las membranas celulares al catalizar la transferencia de glutamil a aminoácidos

libres. Su medición concomitante con la fosfatasa alcalina es fundamental para determinar el origen de los valores altos de FA, ya que la GGT se produce casi exclusivamente en el hígado y no en el hueso, por lo que los valores altos de FA acompañados de valores altos de GGT se asocian con enfermedad biliar. (Fernández Daza et al., 2008)

AB extrahepática

En el caso de AB extrahepática, tanto los niveles de bilirrubina en sangre como los de FA se encuentran elevados; la bilirrubina por una falla en la excreción de la misma y la FA debido a un aumento en su síntesis hepática. (Fernández Daza et al., 2008)

AB intrahepática

En cuanto a la AB intrahepática, la FA se eleva por inducción de la misma colestasis, sin embargo, la bilirrubina permanece dentro de los valores normales, esto debido a que alrededor de un 10% de tejido hepático tiene la capacidad de mantener concentraciones séricas de bilirrubinas en rangos normales. Esta segregación entre la FA y la bilirrubina es característica de la colestasis intrahepática focal, que cuando se ve acompañada de una concentración elevada de deshidrogenasa láctica (LDH) en suero, puede ser indicativo de metástasis hepática. (Fernández Daza et al., 2008)

2.4 Manifestaciones metabólicas

La bilis hepática está compuesta principalmente por los ácidos biliares primarios conjugados, originados en los hepatocitos y en las membranas celulares de los conductos caniculares biliares intrahepáticos a partir del colesterol.

Los ácidos biliares en la luz intestinal no solo regulan la digestión y absorción del colesterol, los triglicéridos y las vitaminas liposolubles (A, D y E), sino que tienen otras funciones tales como activar rutas de señalización, modificar la transcripción génica celular, controlar la permeabilidad celular y paracelular del epitelio intestinal, regular la motilidad intestinal, actuar como sustancias proinflamatorias e inmunorreguladoras, modular la liberación de diferentes enzimas pancreáticas y del catabolismo del colesterol, ejercer una función pleiotrópica (regular el metabolismo de los ácidos biliares, el

colesterol, los lípidos, las lipoproteínas y del metabolismo energético), intervenir en el control de la microbiota intestinal, regular la regeneración y proliferación celular de la pared intestinal, así como facilitar la absorción de iones de calcio (Ca²⁺). (Piñol et al., 2020)

La carencia de sales biliares en el tubo digestivo produce esteatorrea, ya que las grasas precisan de la acción micelar de las sales biliares para su emulsión y posterior absorción. Como consecuencia, las heces son pastosas, y puede observarse un aumento de su brillo habitual debido a la eliminación de grasas. Los pacientes con colestasis crónica suelen tener manifestaciones propias de malabsorción con esteatorrea, desnutrición de intensidad variable y ciertas deficiencias vitamínicas. La deficiente absorción de vitamina D y de calcio es uno de los factores que contribuyen a la existencia de una osteodistrofia. Menos frecuentemente el paciente manifiesta una hemeralopía o alteraciones cutáneas secundarias al déficit de absorción de vitamina A. Puede existir una diátesis hemorrágica originada por una deficiente síntesis hepática de factores de la coagulación por carencia de vitamina K. También se han observado alteraciones neurológicas secundarias a una deficiencia de vitamina E. (Caballería L., 2000)

2.5 Diagnóstico médico

Múltiples autores coinciden en que no hay una prueba única que certifique por sí solo el diagnóstico de AB, sin embargo, ante un cuadro clínico sugestivo de ictericia y acolia en el recién nacido deben considerarse tanto datos bioquímicos como estudios imagenológicos. En la tabla 2 se muestran los criterios, estudios y pruebas complementarias para llevar a cabo el diagnóstico.

Tabla 3. Diagnóstico médico de AB	
CUADRO CLÍNICO	<ul style="list-style-type: none"> - Ictericia - Coluria - Acolia - Ascitis - Leve a moderada hepatoesplenomegalia - Signos o síntomas de insuficiencia hepática o hipertensión portal (Zarate, et al 2021)
BIOQUÍMICO	<ul style="list-style-type: none"> - Como principal marcador GGT elevada - BT, BD, BI y FA elevadas, así como elevación de transaminasas y de la relación ALT/AST - La albúmina y glucemia puede encontrarse normal, así como triglicéridos y colesterol - Algunos pacientes pueden presentar función hepática normal (Zarate, et al 2021)
IMAGENOLÓGICOS	<p>USG abdominal bidimensional y Doppler:</p> <ul style="list-style-type: none"> - El USG de vía biliar es una prueba diagnóstica no invasiva que permite diferenciar entre AB intrahepática y extrahepática, así como para descartar otras causas de colestasis. Este estudio valora la ausencia o hipoplasia de vesícula biliar y el signo de la cuerda triangular. (Sensibilidad:85% y Especificidad:100%). <p>Gammagrafía hepatobiliar</p> <ul style="list-style-type: none"> - La gammagrafía hepatobiliar con ácido diisopropil iminodiacético marcado con tecnecio (TC99) confirma la presencia de conductos biliares y descarta la presencia de AB. La ausencia de excreción no necesariamente confirma la presencia de este proceso, como puede ocurrir en el caso de una hepatitis neonatal. Sensibilidad: 82% y Especificidad: 91% <p>Biopsia hepática</p> <ul style="list-style-type: none"> - La biopsia hepática puede llegar a confirmar el diagnóstico en el 98% de los casos. Entre ellos, los hallazgos más comunes son la fibrosis portal, proliferación de los conductos biliares, y estasis biliar canalicular. En los casos precoces es posible observar un pequeño

	número de conductos biliares en lugar de proliferación, por lo que se recomienda realizar biopsias seriadas ante la sospecha clínica para obtener el diagnóstico definitivo.
--	--

(Montaño C., Menéndez N., & Sainz R., 2016)

2.6 Complicaciones

Se espera que en aquellos niños que pudieron restaurar el flujo biliar mediante el procedimiento quirúrgico de Kasai sobrevivan a largo plazo hasta la edad adulta con un buen estado de salud y calidad de vida. Sin embargo, estudios multicéntricos han encontrado que la mayoría de los que conservaron su hígado nativo mostraron alguna evidencia de enfermedad hepática crónica. Dentro de las complicaciones se destacan:

- Colangitis

Se ha informado que la colangitis ocurre en el 30%-60% de los niños con atresia biliar, más comúnmente en los primeros años después del procedimiento de Kasai; sin embargo, un número considerable de sobrevivientes adultos de atresia biliar con hígados nativos han sido diagnosticados con colangitis.

- Colestasis

Algunos sobrevivientes a largo plazo vuelven a desarrollar colestasis significativa con ictericia y prurito más adelante en la vida a pesar de lograr un buen drenaje de bilis después del procedimiento de Kasai en su curso inicial. Esta colestasis puede estar asociada con síntomas de colangitis, como fiebre y leucocitosis, y en ocasiones se desencadena por hemorragia gastrointestinal. Sin embargo, cuando un paciente mayor presenta colestasis recurrente sin estos episodios prodrómicos, puede ser predictivo de un rápido deterioro de la función hepática en un futuro próximo, y esta complicación puede ser una indicación para el trasplante de hígado en la adolescencia o la edad adulta. (Bessho, K; 2015)

- Varices y sangrado gastrointestinal

El sangrado por vórices es una complicación potencialmente mortal que se desarrolla en un número significativo de pacientes con atresia biliar. Puede desarrollarse

incluso en pacientes con función sintética hepática intacta. La trombocitopenia se ha conocido como un síntoma de hiperesplenismo junto con várices gastrointestinales y también es un factor de riesgo conocido de hemorragia. En casos de sangrado, la ausencia de flujo biliar es un predictor de alto riesgo de mortalidad a corto plazo. (Bessho, K; 2015)

- Síndrome hepatopulmonar e hipertensión portopulmonar

El síndrome hepatopulmonar es una complicación típicamente encontrada en el seguimiento a largo plazo de pacientes con atresia biliar. La prevalencia de esta complicación varía entre 50% de niños con atresia biliar. Esta complicación puede ser una indicación para un trasplante temprano incluso cuando se conserva la función hepática. La radiografía de tórax y la electrocardiografía son herramientas de detección insensibles a esta complicación. (Bessho, K; 2015)

- Ascitis

La ascitis se desarrolla en un número significativo de niños con atresia biliar. cuando se presenta con otras complicaciones importantes de la enfermedad hepática en etapa terminal y es refractario a las terapias médicas, incluida la restricción de sal y los regímenes diuréticos, respalda la indicación del trasplante hepático. (Bessho, K; 2015)

- Fractura de hueso

Los pacientes con atresia biliar corren el riesgo de fractura ósea como resultado de la deficiencia de vitamina D, que se atribuye a la malabsorción de vitaminas liposolubles y la 25-hidroxilación hepática deficiente. La prevalencia informada varía del 8% al 35%,8,40,41siendo el sitio de fractura más común la extremidad superior. Puede ser beneficioso controlar los niveles séricos de vitamina D, calcio y hormona paratiroidea con regularidad y realizar mediciones tempranas de la densidad mineral ósea. (Bessho, K; 2015)

- Neoplasias malignas

el carcinoma hepatocelular, el hepatoblastoma y el colangiocarcinoma, son poco frecuentes; sin embargo, se han informado en niños con atresia biliar. La prevalencia

establecida para esta complicación oscila entre el 1% de los niños con atresia biliar. se deben realizar pruebas de detección con niveles séricos de alfafetoproteína y examen mediante ultrasonografía, particularmente en pacientes mayores con hígado cirrótico, para permitir la detección temprana de la formación de tumores. (Bessho, K; 2015)

- Complicaciones en el embarazo

Existen algunas series de casos que documentan deterioro de las várices esofagogástricas, hemorragia gastrointestinal, colangitis y función hepática alterada durante el embarazo o después del parto, en pacientes adultas con antecedente de atresia biliar, lo que finalmente puede requerir aborto o trasplante hepático de manera oportuna. (Bessho, K; 2015)

- Retraso del crecimiento

El retraso del crecimiento es una indicación importante para el trasplante de hígado en lactantes, mientras que la colangitis refractaria o recurrente, la ictericia y el sangrado gastrointestinal son las principales indicaciones para el trasplante en pacientes adultos con atresia biliar. (Bessho, K; 2015)

2.7 Tratamiento médico

El tratamiento médico en AVB consiste en restaurar el flujo biliar hacia el intestino y prevenir más daño hepático. El manejo terapéutico ha sido muy controvertido ya que cerca del 80-85% de los pacientes terminan siendo trasplantados.

La portoenterostomía de Kasai (KPE) como se considera la primera línea de tratamiento. Se denomina el procedimiento de Kasai porque fue desarrollado por Morio Kasai, uno de los cirujanos pediátricos japoneses más influyentes. Quien realizó la primera operación de este tipo en 1955. (Crehuet & Navarro, 2016)

Durante esta cirugía, se repara el problema de los conductos biliares fuera del hígado. Luego se une el intestino delgado al hígado. Esto proporciona un camino que puede permite que la bilis se drene del hígado. La cirugía por sí sola, no es una cura para la atresia biliar, no funcionará si los conductos biliares están dañados o faltantes.

Incluso si esta cirugía funciona bien, la posibilidad de que se necesite un trasplante de hígado en el futuro es alta. (Hayo Bethlehem, 2017)

La KPE se considera la primera línea tratamiento para esta entidad, siendo en muchos casos un puente al trasplante, excepto cuando el paciente presente insuficiencia hepática. En este caso la primera opción terapéutica sería el trasplante hepático, igual que si existen malformaciones asociadas, siendo las más frecuentes esplénicas, pues se ha visto que en estos casos la portoenterostomía tiene mayores índices de fracaso. (Crehuet & Navarro, 2016)

También se han descrito atresias asociadas a infección por citomegalovirus (CMV), que suelen debutar en edad más tardía y tienen peor pronóstico, por lo cual se considera también el trasplante como primera elección, siendo este tratamiento definitivo. (Crehuet & Navarro, 2016)

Los factores que se asocian a mejores resultados en la KPE y por tanto a mayor supervivencia con hígado nativo son:

- Edad del paciente: todos los estudios avalan que es necesario la realización de la KPE lo más precozmente posible, puesto que ello mejora mucho los resultados y es un factor crucial. Se considera que se debe intervenir antes de los 90 días. Después de esta fecha los resultados empeoran sustancialmente y se recomienda proceder directamente al trasplante, aunque, dependiendo de si el estado basal del niño es bueno, se puede optar por la portoenterostomía. Otros estudios muestran resultados son mejores si se practica la cirugía antes de los 30 días de vida.
- Macroanatomía de la vía biliar: las atresias tipo I y II (10% de los pacientes) se asocian a mejor pronóstico, debido a que tienen un remanente de vía biliar permeable. Estos tipos son los que más se beneficiaran del KPE, por lo cual es importante una correcta identificación de estos pacientes ya que probablemente no requerirán trasplante. Por el contrario, la KPE en atresias tipo III (90% de los pacientes) es la que ofrece mayores tasas de fracaso.

- El grosor de los ductos biliares después de la disección del espacio porta: (es necesario obtener una biopsia para el estudio anatomopatológico) es un buen predictor de fracaso de la técnica, ya que, si los ductos son superiores a 150 micras, la tasa de éxito es del 86%, mientras que si son inferiores desciende hasta el 12%.
- Estado previo del hígado: un peor estado previo produce mayores tasas de fracasos.
- Colangitis posoperatorias se asocia a peores resultados. (Crehuet & Navarro, 2016)

Preoperatorio:

En el preoperatorio de esta cirugía está indicado administrar antibiótico preoperatorio y suplemento vitamínico liposoluble. No suele ser necesaria la limpieza intestinal prequirúrgica y se recomienda un ayuno de 4 horas, para asegurar un buen vaciamiento gástrico sin exponer al lactante al riesgo de hipoglucemia. (Crehuet & Navarro, 2016)

Posoperatorio:

Después de la operación, el paciente tiene una mayor probabilidad de infección, ya que ahora hay una conexión abierta entre los intestinos y el hígado. Las bacterias pueden viajar hacia arriba y causar problemas. Para ellos se prescriben antibióticos, así como vitaminas liposolubles y ácido ursodesoxicólico para mejorar la fluidez biliar. (Hayo Bethlehem, 2017)

Complicaciones KPE:

- Colangitis: es la complicación más frecuente y se debe al ascenso de las bacterias por vía ascendente. Un 60% la presentará en el transcurso de cinco años.
- Déficit metabólico y nutricional: algunos autores sugieren como indicación de trasplante el déficit nutricional o de crecimiento ya que proporciona un mayor crecimiento.

- Fibrosis e hipertensión portal (HTP): las complicaciones de HTP son la principal causa de trasplante post-KPE.
- Ictericia en el 55% de los pacientes y alteración de la función hepática.

La mayoría de las complicaciones son debidas al fallo de la anastomosis enteroportal. (Crehuet & Navarro, 2016)

Trasplante hepático

La mayoría de los niños afectados eventualmente desarrollarán enfermedad hepática en etapa terminal y requerirán trasplante de hígado. Las indicaciones para el trasplante de hígado en la atresia biliar incluyen portoenterostomía de Kasai fallida, desnutrición significativa y recalcitrante, colangitis recurrente y las manifestaciones progresivas de hipertensión portal. Las complicaciones extrahepáticas de esta enfermedad, como el síndrome hepatopulmonar y la hipertensión portopulmonar, también son indicaciones para el trasplante de hígado. El manejo óptimo previo al trasplante de estas complicaciones potencialmente mortales y la maximización de la nutrición y el crecimiento requieren la experiencia de un equipo multidisciplinario con experiencia en el cuidado de la atresia biliar. (Sundaram, et al 2017)

2.8 Tratamiento nutricional

Uno de los predictores claves del trasplante hepático exitoso en pacientes con AB es el estado nutricional en el momento del trasplante. Por lo tanto, mantener la homeostasis nutricional del niño mientras espera el trasplante de hígado es fundamental para los resultados del trasplante y el crecimiento y desarrollo normal del niño.

La evaluación nutricional debe ser parte del estándar de atención desde el momento del diagnóstico hasta el período posterior al trasplante. Además de la longitud, el peso y la circunferencia de la cabeza, la medición rutinaria del grosor del pliegue cutáneo del tríceps y la circunferencia media del brazo cada 3 meses proporciona un indicador del estado nutricional y dictará el manejo con la que se inicia el apoyo nutricional. El aumento de peso por sí solo puede dar la falsa impresión de una nutrición

adecuada, ya que la hepatoesplenomegalia, la ascitis y el edema pueden confundir esta medición. (Sundaram, et al 2017)

Manejo nutricional prequirúrgico

Energía. El requerimiento energético recomendado para mantener el crecimiento se estima de 120 a 200 kcal/kg/día, o 20 a 30 % más que la ingesta diaria recomendada para la edad, o bien 125 a 140 % del requerimiento calórico recomendado basado en el peso corporal ideal, ya que además de una ingesta insuficiente, el gasto energético en reposo también es elevado, especialmente en pacientes con ascitis. También se observa reducción en la síntesis de glucógeno y alteraciones en la gluconeogénesis, lo que conduce a un aumento de los niveles de insulina con riesgo de hipoglucemia. Ajustar la relación energía: proteína generalmente requiere consumir carbohidratos y grasas. La duración de la intervención nutricional depende del grado de daño hepático y puede ser permanente o hasta que se realice un trasplante hepático. (Macías Rosales, 2010)

Grasas. Se han adaptado formulas infantiles de las cuales sus grasas se encuentran en forma de triglicéridos de cadena media (TCM) que están constituidos por ácidos grasos de cadenas C8 a C12, que proporcionan un mejor balance energético positivo en caso de colestasis. Los triglicéridos de cadena larga requieren sales biliares y micelas para disolverse. Los TCM son relativamente solubles en agua y se absorben directamente en la circulación portal y, por lo tanto, pueden ser recomendados en la dieta de los pacientes con colestasis para reducir la esteatorrea, mejorar el balance energético y promover el crecimiento y la recuperación nutricional. En caso de colestasis las fórmulas que se utilizan contienen aproximadamente entre un 50% a 60% de las grasas en forma de TCM. Los pacientes alimentados exclusivamente de lactancia materna deben recibir suplementos de TCM o fórmulas de este tipo si el crecimiento es inadecuado. (Macías Rosales, 2010)

Proteínas. La ingesta de proteínas debe mantenerse en al menos 2 a 4 g/kg/día y no estar restringida por la presencia de cirrosis. En pacientes con colestasis crónica, como atresia biliar y cirrosis hepática, los aminogramas plasmáticos son anormales, contienen bajos niveles de aminoácidos de cadena ramificada y alto contenido de

aminoácidos aromáticos. Estos cambios dejan ver una cinética de aminoácidos alterada, en la que la hiperinsulinemia, como sustrato alternativo para la gluconeogénesis, promueve una mayor utilización de aminoácidos de cadena ramificada, lo que afecta el procesamiento enzimático de los aminoácidos aromáticos. Esta evidencia sustenta el uso de dietas suplementadas con estos nutrientes en pacientes con enfermedad hepática. La postura de que la ingesta de proteínas en pacientes con encefalopatía debe ser de 0.5 a 1 g/kg/día se ha mantenido durante décadas; sin embargo, varios estudios han demostrado que incluso con hiperamonemia, los pacientes con enfermedad hepática grave se pueden manejar de 2 a 4 g/kg/día de proteína sin causar encefalopatía ni condicionar la progresión del daño hepático. Charlton prescribió nutrición enteral durante 8 semanas y 4-5 g/kg/día de proteína en pacientes pediátricos con cirrosis sin provocar aumento significativo en los niveles de amonio, tampoco se mostraron alteraciones del amoniograma y durante el tratamiento ningún paciente desarrollo encefalopatía. (Macías Rosales, 2010)

Vitaminas y minerales. Las recomendaciones de vitaminas liposolubles en pacientes con atresia biliar son: vitamina A 5.000-15.000 UI/día, vitamina D (25-hidroxicolecalciferol) 5-7 mg/kg/día, vitamina E hidrosoluble 15-25 UI/kg/día y vitamina K 2,5-5 mg/día. Se recomienda calcio elemental (25-100 mg/kg/día) debido a la mayor pérdida de calcio secundario a la malabsorción de vitamina D. (Macías Rosales, 2010)

Lactantes

Es posible que se necesiten calorías adicionales para proporcionar un crecimiento de recuperación si hay un déficit significativo en el peso. Incrementar la densidad calórica de la fórmula a 24 o 27 kcal/oz utilizando polímeros de glucosa o aceite TCM. La leche materna se puede continuar y complementar con un fortificante de leche materna, sin embargo, es difícil asegurar un aumento de peso adecuado en este régimen en presencia de colestasis severa. Por lo tanto, se prefiere una fórmula infantil que contenga una cantidad sustancial de aceite TCM, pero que también contenga ácidos grasos esenciales adecuados como triglicéridos de cadena larga. (Sundaram, et al 2017)

CAPÍTULO 3. PROCESO DE ATENCIÓN NUTRICIONAL

El Proceso de Atención Nutricional (PAN) es un método sistemático de resolución de problemas desarrollado por la Academia de Nutrición y Dietética (ADA), que los nutriólogos clínicos utilizan basándose en el pensamiento crítico y evidencia científica para proporcionar atención de calidad a los pacientes con énfasis en la estandarización del proceso, mas no la estandarización del individuo.

Consta de 4 dominios a seguir, el primero de ellos es la evaluación del estado nutricional, en el cual se reúnen y valoran indicadores de diversos tipos como: dietéticos, antropométricos, bioquímicos, clínico, entre otros, permitiendo diagnosticar desviaciones, se compone de dos grandes aspectos, valoración global objetiva y subjetiva. El diagnóstico nutricional, como segundo paso, resume la situación clínica nutricional del sujeto. El tercer paso es la intervención nutricional, y representa acciones que tienen como fin el cumplimiento de los objetivos planteados para el restablecimiento y protección del estado nutricional del paciente a través de la alimentación. Finalmente, en el monitoreo nutricional, se evalúa la progresión del paciente para determinar el cumplimiento de las metas establecidas.

Para la documentación del caso clínico presentado se utilizó este modelo sistemático, ya que brinda una estructura y terminología estandarizada que permite evaluar de manera integral a los pacientes mediante la incorporación de todos sus pasos, así como, establecer diagnósticos, metas, intervenciones y el monitoreo de las mismas, proporcionando un abordaje nutricional completo.

3.1 Datos subjetivos

Ficha de identificación

Paciente femenino de 10 años 3 meses originario y residente de Mazatlán, Sinaloa, escolaridad primaria.

Antecedentes heredofamiliares:

Madre: viva 34 años, ocupación: docente, sin religión, alergia a trimetoprim-sulfametoxazol, alergia estacional, 2 cesáreas (hace 10 años)

Padre: vivo 34 años, ocupación: docente, hipertensión arterial sistémica.

Padres separados sin vínculo familiar con el padre.

Hermana: mujer 14 años con atopia en tratamiento tópico, se niegan otras enfermedades.

Abuelo paterno: finado a los 50 años aproximadamente, desconoce causa, desconoce enfermedades crónico-degenerativas

Abuela paterna: viva, con diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial sistémica, desconoce tratamiento, gastritis crónica erosiva

Abuelo materno: vivo, 58 años, diabetes mellitus tipo 2 en tratamiento con insulina y espondilitis anquilosante en tratamiento no especificado

Abuela materna: viva, 57 años, con hipertensión arterial sistémica desde hace 1 año en tratamiento. Antecedente de cáncer cervicouterino tratada con histerectomía con remisión hace 14 años, además cáncer de mama tratada con mastectomía parcial remitida hace 10 años.

Bisabuela materna: finada, con diabetes mellitus tipo 2 y cáncer de colon

Antecedentes perinatales:

Producto de tercera gesta, segunda cesárea, madre de 23 años al momento del embarazo, embarazo planeado, deseado y aceptado, diagnóstico de embarazo a las 4 SDG con inicio de suplemento nutricio a base de ácido fólico, llevó 12 consultas prenatales con 12 ultrasonidos sin reporte de alteraciones. Durante 1er trimestre presentó fiebre durante 3 días sin estudio específico se queda como sospecha de dengue. Presentó 2 sangrados sin actividad uterina aparente durante el 2do trimestre sin asociación de infecciones o trauma, primer sangrado tratado con medicamento médico a base de pastillas no especificadas y reposo, en el segundo sangrado administran medicamento inyectado no especificado y reposo, remitiendo, se niega y desconoce

administración de maduradores pulmonares. Aumento ponderal materno 12 kg, obtenida de término (no especifica semanas de gestación) por cesárea por antecedente de cesárea previa, peso al nacer 3,350 g, longitud 49 cm, APGAR desconoce, egreso a las 24h en binomio, tamiz metabólico realizado, pero no se obtiene resultado.

Antecedentes personales no patológicos:

Alimentación: lactancia materna exclusiva por 6 meses y hasta 1.8 años, alimentación complementaria a partir de los 6 meses. Alimentación actual sin restricciones, integrado a la dieta familiar, recibe 3 comidas al día, 2 colaciones. Carne 1/7, pescado 2/7, puerco 1/7, 3/7 pollo, frutas 7/7, verduras 7/7. Agua 1L al día. Alergias alimentarias negadas. Higiene personal: baño diario, cepillado de dientes: 2-3 veces al día.

Antecedentes personales patológicos:

- Patológicos: diagnóstico de atresia de vías biliares por lo que se realiza 9.08.11
- Alergias: preguntados y negados
- Traumáticos: negados
- Medicamento: preguntados y negados
- Transfusionales: positivos a la edad de 9 años

Padecimiento actual:

Inicia padecimiento actual el día 12.08.21 con fiebre cuantificada en 38°C acompañado de odinofagia, el día 15.08.21 presenta desaturación de hasta 85% por lo que colocan oxígeno suplementario a 0.5 Lt/min y pasa a procedimiento programado donde al realizar TAC observan alteración radiología por lo que solicitan valoración.

3.2 Evaluación del estado nutricional (EEN)

3.2.1 Antecedentes relacionados con alimentación/nutrición

La paciente se encontraba bajo la dieta hospitalaria, vía oral, en consistencia normal de 1500 kcal, y 50 g de proteína, con una distribución de consumo de macronutrientes presentada en la tabla 3 respecto a sus requerimientos nutricionales.

Tabla 4. Ingesta de macronutrientes (FH 1.5)			
VARIABLE	REQUERIMIENTO	CONSUMO OBTENIDO	% DE ADECUACIÓN*
FH 1.1.1 Ingesta energética estimada	1750 kcal	1500 kcal	85% Adecuado
FH 1.5.1.1 Ingesta estimada de lípidos	30% 58 g 525 kcal	31.5% 52.5 g 472 kcal	90% Adecuado
FH 1.5.3.1 Ingesta estimada de proteína	2 g/kg 16% 70 g 280 kcal	13.5% 50.6 g 202 kcal	72% Deficiente
FH 1.5.5.1 Ingesta estimada de carbohidratos	54% 236 g 945 kcal	55% 206.2 g 825 kcal	87% Adecuado
FH 1.2.1.1 Ingesta estimada de líquidos	1000 ml	2000 ml	200% Excesivo
*National Research Council (NRC) (1989) Food and Nutrition Board Recommended Dietary Allowances. 10th Edition, National Academy Press, Washington DC, 82.			

3.2.2 Medidas antropométricas

Tabla 5. Datos antropométricos				
CÓDIGO	PARÁMETRO	VALOR	INTERPRETACIÓN	REFERENCIA
AD-1.1.1	Talla actual (m)	1.45	-	-
AD-1.1.2	Peso actual (kg)	37	-	-
AD-1.1.2.10	Peso seco estimado (kg)	34.78	(-6%) Grado III de ascitis	Suverza, 2010
AD-1.1.4.2	Pérdida de peso (kg)	7.1 kg	-	-
-	Peso al ingreso (kg)	41.9	-	-
-	Porcentaje de pérdida de peso (%)	17	Pérdida de peso significativa	Barrocas, 1995
AD-1.1.6.9	Talla/Edad (°P)	Actual: °P75	Eutrófico	CDC, 2000

		Ideal (°P50): 1.40 m		Waterlow, 1972
AD-1.1.6.15	Peso/Edad (°P)	Actual: °P50 Ideal (°P50): 34 kg		
AD-1.1.5.1	IMC (kg/m ²)	16.5	Adecuado	-
AD-1.1.6.1	IMC/E (°P)	Actual: °P25-°P50 Ideal (°P50): 17 kg/m ²		CDC, 2000
AD-1.1.2.7	Peso al nacer (kg)	3.350	Adecuado	-
	Perímetro braquial (cm)	19.5	°P 25 No desnutrido	Frisancho, 1981
Diagnóstico: Eutrófico				

3.2.3 Datos bioquímicos, exámenes médicos y procedimientos

Tabla 6. Datos bioquímicos					
CÓDIGO	PARÁMETRO	UNIDAD	VALOR ACTUAL	VALOR DE REFERENCIA	INTERPRETACIÓN
(BD-1.2) Perfil renal y electrolítico					
BD-1.2.1	BUN	mg/dL	15	9-23	Normal
BD-1.2.2	Creatinina	mg/dL	0.47	0.50-0.8	Baja
BD-1.2.4	TFG	(mL/min/1.73 m ²)	152.5	89-165	Normal
BD-1.2.5	Sodio	mEq/L	137	135-145	Normal
BD-1.2.6	Cloro	mEq/L	109	99-109	Normal
BD-1.2.7	Potasio	mEq/L	4.4	3.5-5.50	Normal
	Relación BUN/creatinina		31.9	18-20	Elevado
	Relación A/G		1	1-2.5	Normal
(BD-1.4) Perfil gastrointestinal					
BD-1.4.1	Fosfatasa alcalina	U/L	590	46-116	Elevado
BD-1.4.2	ALT/TGP	U/L	115	10-49	Elevado
BD-1.4.3	AST/TGO	U/L	170	0-34	Elevado
BD-1.4.6	Bilirrubina total	mg/dl	10.96	0.3-1.2	Hiperbilirrubinemia
-	Bilirrubina directa	mg/dl	1.57	0.2-0.8	Elevado

-	Bilirrubina indirecta	mg/dl	9.39	0-0.20	Elevado
(BD-1.5) Perfil endocrino/glucosa					
<i>BD-1.5.1</i>	Glucosa en ayuno	mg/dL	75	74-106	Normal
(BD-1.6) Perfil inflamatorio					
<i>BD-1.6.1</i>	Proteína C Reactiva	mg/L	14	0-3	Elevada
(BD-1.7) Perfil de lípidos					
<i>BD-1.7.1</i>	Colesterol en suero	mg/dL	225	0-200	Hipercolesterolemia
(BD-1.10) Perfil nutricional de anemia					
-	Eritrocitos	millones/m	3.67	4.6-6	Bajo
<i>BD-1.10.1</i>	Hemoglobina	g/dL	11.4	14-18	Anemia normocítica normocrómica
<i>BD-1.10.2</i>	Hematocrito	%	35.5	40-54	
<i>BD-1.10.3</i>	VCM	fT	96.7	84-100	Normal
-	HCM	Pg	31.1	26-32	Normal
-	CMHC	g/dL	32.1	32-36	Normal
-	RDW	%	15.3	11.5-14.5	Elevado
-	Leucocitos	miles/mm ³	2.93	4.5-11	Leucopenia
-	Linfocitos	miles/mm ³	0.61	0.9-5.2	Linfocitopenia
-	Neutrófilos totales	%	55	40-74	Normal
-	Linfocitos totales	%	20.8	19-48	Normal
-	Monocitos totales	%	10.2	3-12	Normal
-	Eosinófilos totales	%	12.6	0-7	Eosinofilia
-	Basófilos totales	%	0.7	0-1	Normal
-	Plaquetas	Miles/mm ³	42	150-500	Plaquetopenia
-	MPV	fT	12.9	7-12.4	Elevado
<i>BD-1.10.10</i>	Ferritina en suero	ng/ml	107	10-291	Normal
(BD-1.11) Perfil de proteínas					
<i>BD-1.11.1</i>	BUN	mg/dL	15	9-23	Normal

BD-1.11.2	Albúmina	g/dL	2.8	3.20-4.80	Hipoalbuminemia
-	Globulina	g/dL	2.7	2.5-3.4	Normal
-	Proteínas totales	g/dL	5.5	6-8	Hipoproteinemia
(Pediatria Integral, 2017)					

Tabla 7. Interpretación de datos bioquímicos por perfil		
CÓDIGO	PARÁMETRO	INTERPRETACIÓN
BD 1.2	Perfil renal y electrolítico	Creatinina alterada relacionado a reducción de la masa muscular La relación A/G es un marcador predictivo de cirrosis hepática
BD 1.4	Perfil gastrointestinal	Alterado en su totalidad relacionado a enfermedad hepatobiliar
BD 1.5	Perfil endocrino/glucosa	Normal
BD 1.6	Perfil inflamatorio	PCR elevada relacionado a procesos inflamatorios e insuficiencia hepática
BD 1.7	Perfil de lípidos	Hipercolesterolemia relacionado a enfermedad hepática
BD 1.10	Perfil nutricional de anemia	Pancitopenia Anemia normocítica-normocrómica
BD 1.11	Perfil de proteínas	Hipoalbuminemia relacionada a disminución de la síntesis hepática

3.2.4 Hallazgos o examen físico relacionado a la nutrición

Tabla 8. Examen físico orientado a la nutrición		
CÓDIGO	SIGNOS Y SÍNTOMAS	INTERPRETACIÓN
-	Ascitis	Hipertensión portal Disminución de la función hepática

PD 1.1.17.16	Ictericia	Bilirrubinas elevadas Función hepática alterada
PD-1.1.8.11	Escleras ictericas	
PD-1.1.13.5	Labios con cianosis peribucal	Falta de oxígeno en sangre

Tabla 9. Signos vitales			
PD 1.1.21.10	Temperatura	36°C	Normal
PD 1.1.21.5	Frecuencia cardiaca	89 lpm	Normal *
PD 1.1.21.9	Frecuencia respiratoria	20 rpm	Normal *
PD 1.1.21.1	Presión arterial	120/89 mmHg	Normal *
-	Saturación	87% sin oxígeno y >90% con puntas nasales 1 L/min	Hipoxia moderada
*American Heart Association. Pediatric Advance Life Support. 2006			

3.2.5 Historia del paciente

Datos personales (CH-1.1)

Tabla 10. Datos personales del paciente		
CÓDIGO	DATOS DEL PACIENTE	
CH-1.1.1	Edad	10 años 3 meses
CH-1.1.2	Género	Femenino
CH-1.1.6	Idioma	Español
CH-1.1.8	Educación	5° primaria
CH-1.1.9	Rol en la familia	Hija

Historial médico/de salud orientado a la nutrición de la familia (CH- 2.1)

Tabla 11. Historial médico de la familia		
CH 2.1.2	Cardiovascular	Padre con hipertensión sistémica Abuela paterna con hipertensión arterial sistémica

		Abuela materna con hipertensión arterial sistémica en tratamiento
CH 2.1.3	Endocrino/metabólico	Abuela paterna con Diabetes Mellitus tipo 2 Abuelo materno con Diabetes Mellitus tipo 2 en tratamiento Bisabuela materna finada con Diabetes Mellitus tipo 2
CH 2.1.5	Gastrointestinal	Abuela paterna con gastritis crónica erosiva
CH 2.1.7	Oncológico	Abuela materna con antecedente de cáncer cervicouterino remitido, además de cáncer de mama remitido Bisabuela materna finada con cáncer de colon
CH 2.1.8	Inmune	Madre con alergia estacional
CH 2.1.10	Musculoesquelético	Abuelo materno con espondilitis anquilosante en tratamiento Abuela materna con fibromialgia en tratamiento

Historial médico/de salud orientado a la nutrición del paciente/cliente (CH- 2.1)

Tabla 12. Historial médico del paciente		
CH 2.1.5	Gastrointestinal	Antecedente de atresia de los conductos biliares (Postoperatorio de derivación biliodigestiva tipo Kasai a los 2 meses de edad) Insuficiencia hepática Coagulopatía secundaria Síndrome colestásico Hipertensión portal Varices esofágicas grado IV

Tratamientos/Terapias (CH-2.2)

Tratamiento/Terapia médica (CH-2.2.1):

Tabla 13. Medicación actual e interacción fármaco-nutriente			
FÁRMACO	DOSIS	USO	INTERACCIÓN
Omeprazol		Inhibidor de la bomba de protones.	Sin interacción con alimentos.

Propranolol	40 mg IV c/12 horas	Antagonista competitivo no selectivo de los receptores adrenérgicos beta ₁ y beta ₂ , recomendado para el tratamiento de la hipertensión arterial en pacientes con angina de pecho, insuficiencia cardiaca.	Los alimentos en general pueden aumentar su grado de absorción oral Los alimentos ricos en calcio disminuyen su efectividad. Los betabloqueadores pueden producir hiperlipidemia Los alimentos con alto contenido proteico pueden provocar un aumento en la biodisponibilidad del betabloqueante Aumentan la retención de sodio Inhiben la disponibilidad de la tiamina
Metronidazol	30 mg/kg/día IV cada 8 horas	Antibiótico	Sin interacción
Ceftriaxona	150 mg/kg/día IV cada 8 horas	Antibiótico	Sin interacción
Espironolactona	12.5 mg c/12 horas	Diurético ahorrador de potasio antagonista competitivo de la aldosterona	Los suplementos potásicos sustitutos de la sal, pueden aumentar el riesgo del desarrollo de una hiperkalemia

Tratamiento quirúrgico (CH-2.2.2):

Agosto 2011: derivación de biliodigestiva Kasai laparoscópica

Abril 2013: esclerosis de 3 paquetes varicosos esofágicos grado V

Julio 2016: Hernioplastia por hernia inguinal bilateral

Historia social (CH-3.1)

CH 3.1.5 Ubicación geográfica de la casa: Escuinapa, Sinaloa

CH 3.1.6 Ocupación: Estudiante 5° primaria

CH 3.1.7 Religión: Sin religión

Originaria: Mazatlán, Sinaloa

3.2.6 Herramientas de evaluación, seguimiento y monitoreo

El tamizaje utilizado para evaluar el riesgo nutricional fue Strong Kids (Anexo 1), dando como resultado 4 puntos, lo cual indica riesgo nutricional elevado.

3.2.7 Categoría de etiología

Tabla 14. Clasificación de los diagnósticos nutricios		
CÓDIGO	CATEGORÍA DE LA ETIOLOGÍA	DIÁGNOSTICO
EY 1.5	Fisiológica-metabólica	Pérdida de peso involuntaria
EY 1.5	Fisiológica-metabólica	Ingesta inadecuada de líquidos
EY 1.9	De acceso	Ingesta deficiente de proteína

3.2.8 Evaluación de progreso

El progreso se medirá de acuerdo con el cumplimiento de las metas establecidas, en ellas se toma en cuenta la revaloración de las medidas antropométricas, datos bioquímicos, físicos y dietéticos.

3.3 Diagnostico nutricional

Tabla 15. Diagnósticos nutricionales			
CÓDIGO/DOMINIO	PROBLEMA	ETIOLOGÍA	SIGNOS Y SÍNTOMAS
NI-5.6.1 Dominio: ingesta Etiología de acceso	Ingesta inadecuada de proteína	Relacionado a acceso limitado de los alimentos, por dieta hospitalaria establecida	Evidenciado por el consumo del 72% de sus requerimientos
NC-3.2 Dominio: clínico Etiología fisiológica-metabólica	Pérdida de peso involuntaria	Relacionado a aumento de las necesidades energéticas por insuficiencia hepática	Evidenciado por pérdida de peso del 17%, durante la estancia hospitalaria
NI-5.10.7 Dominio: ingesta Etiología: fisiológica-metabólica	Restricción de sodio	Relacionado a acumulación de líquido en la cavidad abdominal	Evidenciado por manifestación clínica de ascitis
NI- 3.2 Dominio: ingesta Etiología: fisiológica-metabólica	Ingesta excesiva de líquidos	Relacionado a insuficiencia hepática	Evidenciado por el consumo del 200% de sus requerimientos hídricos manifestación clínica de ascitis

3.4 Intervención nutricional

3.4.1 Metas/objetivos nutricionales

Tabla 16. Metas nutricionales	
Diagnostico objetivo	Metas (Formato SMART)
NI 5.1 Aumento de las necesidades de energía	<p>S: Aumento del requerimiento energético de acuerdo a paciente pediátrico con insuficiencia hepática</p> <p>M: consumo de 55 kcal/kg o 20% más de sus requerimientos</p> <p>A: con una dieta hipercalórica, vía oral, de consistencia normal de 1700 kcal</p> <p>R: mantenimiento de estado nutricional y frena de pérdida de peso involuntaria</p> <p>T: por tiempo indefinido, hasta programación de procedimiento quirúrgico</p>
NC 5.6.1 Ingesta inadecuada de proteína	<p>S: Brindar un plan de alimentación que cubra con sus requerimientos proteicos</p> <p>M: consumo de 2 g/kg</p> <p>A: con una dieta hiperproteica, vía oral, de consistencia normal de 76.6 g/día</p> <p>R: mantenimiento de masa muscular</p> <p>T: por tiempo indefinido, hasta programación de procedimiento quirúrgico</p>
Restricción hídrica	<p>S: Monitorear la ingesta de líquidos, en base a la restricción hídrica</p> <p>M: 1000 ml/día</p> <p>A: tomando en cuenta los líquidos de bebidas, así como soluciones IV</p> <p>R: evitar mayor sobrecarga de volumen extracelular</p> <p>T: mientras exista presencia de ascitis</p>
NI-5.10.7 Restricción de sodio	<p>S: Restricción de sodio</p> <p>M: a 2 g/día</p> <p>A: tomando en cuenta el sodio de alimentos y bebidas</p> <p>R: evitar mayor retención de líquidos y elevación de la presión arterial</p> <p>T: mientras exista presencia de ascitis</p>
NC 3.2 Pérdida de peso involuntaria	<p>S: Iniciar sesiones de actividad física</p> <p>M: 30 min/día</p> <p>A: caminatas al interior del cuarto, flexiones y movilización de extremidades inferiores y superiores</p> <p>R: activar sistema circulatorio y muscular</p> <p>T: durante la estancia hospitalaria</p>

3.4.2 Aporte de alimentos y/o nutrimentos

Cálculo de requerimientos

Tabla 17. Cálculo de requerimientos (macronutrientes)				
NUTRIMENTO	%	CALORÍAS	GRAMOS TOTALES	g/kg
HC	54	945	236.2	6.7
PTS	16	280	70	2
LIP	30	525	58.3	1.6
Líquidos	1000 ml			
Total	100	1750		

Intervención 1: Dieta hospitalaria

Las dietas que proporciona el hospital a los pacientes están prescritas por el servicio de alimentación y estas se encuentran estandarizadas. Por lo que para cubrir los requerimientos nutricionales de la paciente se solicitó añadir 240 ml de fórmula polimérica que cuenta disponible el hospital, HI-EQUILIBRIO ® (Figura 2), la cual su información nutricional se encuentra en el Anexo 2.

La composición nutricional de la dieta hospitalaria se encuentra alrededor de las 1500 kcal, 50 gramos de proteínas, 30% del VCT lípidos y 55% del VCT hidratos de carbono.

En cuanto a la fórmula polimérica, su composición es la siguiente: 60 gr de fórmula en 240 ml de agua aportan 250 kcal, 9.9 gr de proteína, 40 gr de carbohidratos y 6.3 gr de lípidos. Respecto a los aminoácidos de cadena ramificada el aporte era de: 1.47 g de leucina, 0.73 gr de isoleucina y 0.73 gr de valina.

La tabla 17 representa el aporte de nutrimentos de la dieta hospitalaria + fórmula polimérica, y el porcentaje de adecuación respecto a sus requerimientos.

Prescripción nutricional

Dieta vía oral, de consistencia normal, hiposódica (2 g/día) de 1500 kcal + fórmula polimérica HI-EQUILIBRIO ® 240 ml

Restricción de líquidos: 1000 ml



Figura 1. Formula polimérica de uso hospitalario HI-EQUILIBRIO®

Tabla 18. Intervención nutricional 1 (macronutrientes)			
VARIABLE	REQUERIMIENTO	INTERVENCIÓN 1	% DE ADECUACIÓN*
Energía	1750 kcal	1750 kcal	100% Adecuado
Lípidos	30% 58 g 525 kcal	30% 58.8 g 529 kcal	101% Adecuado
Proteína	2 g/kg 16% 70 g 280 kcal	1.7 g/kg 14% 60.5 g 242 kcal	86% Adecuado
Carbohidratos	54% 236 g 945 kcal	56% 246.2 g 984 kcal	104% Adecuado
*National Research Council (NRC) (1989) Food and Nutrition Board Recommended Dietary Allowances. 10th Edition, National Academy Press, Washington DC, 82.			

3.4.3 Educación nutricia

- Importancia de consumir la totalidad de su dieta hospitalaria para frenar la pérdida de peso involuntaria.
- Mediante una plática con el familiar y en cada pase de visita se recalca no ingresar y consumir alimentos ajenos al hospital que no estén autorizados y contabilizados en su plan nutricional actual ya que pudieran comprometer el estado actual y sintomatología de la paciente.

3.4.4 Consejería dietética

- Iniciar con ejercicios (caminatas y flexiones) alrededor de su habitación para activar su sistema circulatorio y evitar la pérdida de masa muscular. Las recomendaciones van de caminatas 15 min, 3 veces al día. Y flexiones o estiramientos 30 min, 2 veces al día.

3.4.5 Coordinación de la atención nutricia por un profesional de la nutrición (RC)

RC 1.1 Reunión de equipo con la participación de un profesional de la nutrición

RC 1.4 Colaboración con otros proveedores: Pediatría, enfermería, medicina interna, cirugía pediátrica, Nutrición clínica pediátrica

3.5 Monitoreo nutricional

3.5.1 Resultados de los antecedentes relacionados con alimentos/nutrición

Prescripción nutricional: Dieta hospitalaria, vía oral, hiposódica de + formula polimérica HI-EQUILIBRIO® 240 ml + 2 colaciones extra de fruta

Tabla 19. Monitoreo de ingesta actual (macronutrientes)			
VARIABLE	REQUERIMIENTO	INTERVENCIÓN 1	% DE ADECUACIÓN*
Energía	1750 kcal	1870 kcal	106% Adecuado
Lípidos	30% 58 g 525 kcal	28% 58.8 g 529 kcal	101% Adecuado
Proteína	2 g/kg 16% 70 g 280 kcal	28% 60.5 g 242 kcal	86% Adecuado
Carbohidratos	54% 236 g 945 kcal	59% 276.2 g 1104 kcal	116% Adecuado
*National Research Council (NRC) (1989) Food and Nutrition Board Recommended Dietary Allowances. 10th Edition, National Academy Press, Washington DC, 82.			

3.5.2 Resultados de las mediciones antropométricas

Tabla 20. Monitoreo de datos antropométricos				
CÓDIGO	PARÁMETRO	VALOR	INTERPRETACIÓN	REFERENCIA
AD-1.1.1	Talla actual (cm)	1.45	-	-
AD-1.1.2	Peso actual (kg)	36.6	-	-
AD-1.1.4.1	Ganancia de peso (kg)	1.82 kg	-	-
AD-1.1.6.9	Talla/Edad (°P)	Actual: °P75	Eutrófico	CDC, 2000 Waterlow, 1972
AD-1.1.6.15	Peso/Edad (°P)	Actual: °P50-°P75		
AD-1.1.5.1	IMC (kg/m ²)	17.4	Adecuado	-
AD-1.1.6.1	IMC/E (°P)	Actual: °P50		CDC, 2000
Diagnóstico: Eutrófico				

3.5.3 Resultados bioquímicos, exámenes médicos y procedimientos

Tabla 21. Monitoreo de Datos bioquímicos							
CÓDIGO	PARÁMETRO	UNIDAD	19.08.21	24.08.21	30.08.21	02.09.21	03.09.21
(BD-1.2) Perfil renal y electrolítico							
BD-1.2.1	BUN	mg/dL	15		20		
BD-1.2.2	Creatinina	mg/dL	0.47		0.42		
BD-1.2.5	Sodio	mEq/L	137		137		
BD-1.2.6	Cloro	mEq/L	109		108		
BD-1.2.7	Potasio	mEq/L	4.4		4.1		
(BD-1.4) Perfil gastrointestinal							
BD-1.4.1	Fosfatasa alcalina	U/L	590	591	515	509	455
BD-1.4.2	ALT/TGP	U/L	115	185	107	100	92
BD-1.4.3	AST/TGO	U/L	170	362	138	129	115
BD-1.4.6	Bilirrubina total	mg/dl	10.96	10.7			
-	Bilirrubina directa	mg/dl	1.57	9.6			
-	Bilirrubina indirecta	mg/dl	9.39	1.0			
(BD-1.5) Perfil endocrino/glucosa							

<i>BD-1.5.1</i>	Glucosa en ayuno	mg/dL	75		77		
(BD-1.7) Perfil de lípidos							
<i>BD-1.7.1</i>	Colesterol en suero	mg/dL	225	207	199	193	174
(BD-1.10) Perfil nutricional de anemia							
-	Eritrocitos	millones/ m	3.67		3.25		
<i>BD-1.10.1</i>	Hemoglobina	g/dl	11.4		10.7		
<i>BD-1.10.2</i>	Hematocrito	%	35.5		31		
-	Leucocitos	miles/mm 3	2.93		1.81		
-	Linfocitos	miles/mm 3	0.61		0.55		
(BD-1.11) Perfil de proteínas							
<i>BD-1.11.1</i>	BUN	mg/dL	15		20		
<i>BD-1.11.2</i>	Albúmina	g/dL	2.8	2.7		2.8	2.7
-	Proteínas totales	g/dL	5.5	5.3	5.5	5.3	5.1
(Pediatria Integral, 2017)							

3.5.4 Resultados del examen físico orientado a la nutrición

Tabla 22. Monitoreo de examen físico orientado a la nutrición		
CÓDIGO	SIGNOS Y SÍNTOMAS	MONITOREO
-	Ascitis	Disminución de líquido en la cavidad abdominal
<i>PD 1.1.17.16</i>	Ictericia	Persistente con disminución de la pigmentación
<i>PD-1.1.8.11</i>	Escleras ictericas	Sin presencia
<i>PD-1.1.13.5</i>	Labios con cianosis peribucal	Sin presencia

3.5.5 Herramientas de evaluación, seguimiento y monitoreo

STRONG KIDS: 4 puntos

3.5.6 Categoría de etiología

Tabla 23. Categoría de etiología		
CÓDIGO	CATEGORÍA DE LA ETIOLOGÍA	DIAGNOSTICO
EY 1.5	Fisiológica-metabólica	Pérdida de peso involuntaria
EY 1.5	Fisiológica-metabólica	Ingesta inadecuada de líquidos
EY 1.9	De acceso	Ingesta deficiente de proteína

3.5.7 Evaluación del progreso

Tabla 24. Evaluación del progreso	
Estatus de los objetivos de la intervención (1)	
EV- 1.2 Objetivo alcanzado	Se cubre el 126% del requerimiento energético meta
EV-1.5 Progreso hacia la meta	Brindar 2g/kg en el plan de alimentación
EV- 1.2 Objetivo alcanzado	Ingesta de líquidos de 1000 ml
EV- 1.2 Objetivo alcanzado	Restricción de sal -2g/kg
EV- 1.2 Objetivo alcanzado	Sesiones de actividad física 30 min/día
Estatus de diagnóstico nutricional (2)	
EV-2.3 Diagnóstico nutricional resuelto	Pérdida de peso involuntaria
EV-2.2 Diagnóstico nutricional activo	Ingesta inadecuada de proteína
EV-2.3 Diagnóstico nutricional resuelto	Restricción de sodio
EV-2.1 Nuevo diagnóstico nutricional	Déficit de conocimientos relacionados con alimentos y nutrición

4. CONCLUSIONES Y EXPERIENCIAS

La atresia biliar es la causa más frecuente de enfermedad hepática crónica y cirrosis en niños y constituye la primera indicación de trasplante hepático pediátrico. Es una enfermedad que condiciona tanto la esperanza de vida como el estado nutricional de los pacientes, que cuando se presenta insuficiencia hepática, ascitis, hipertensión portal, varices hemorrágicas, cirrosis, entre otras, que el paciente cuente con un estado nutricional adecuado se convierte en un reto.

La saciedad temprana por la presencia de ascitis, el cambio de apetito por la dieta hospitalaria, la sintomatología, el estado nutricional y los gustos dietéticos del paciente pediátrico son algunos de los obstáculos que el nutriólogo clínico tiene que enfrentar al momento de determinar la intervención nutricional.

Del mismo modo los pacientes con enfermedad hepática crónica tienen una amplia probabilidad de presentar desnutrición proteico-energética, retraso en el crecimiento lineal y manifestaciones clínicas de deficiencia de vitaminas liposolubles debido a su malabsorción. Además de una ingesta inadecuada hay un gasto importante de energía en reposo, especialmente en pacientes con ascitis.

El manejo nutricional en estos pacientes forma parte de su tratamiento integral, lograr un adecuado estado nutricional se traduce en estancias hospitalarias menos prolongadas, menor riesgo de complicaciones y sobre todo mejor pronóstico para trasplante hepático, ya que este es el único tratamiento definitivo.

En cuanto a mi experiencia, la aplicación del Proceso de Atención Nutricia fue una práctica muy enriquecedora, la cual me permitió colaborar con el equipo multidisciplinario para la toma de decisiones. Como sabemos en la literatura existe mucha información científica en cuanto al abordaje nutricional en estos pacientes, en embargo en la práctica hospitalaria no se cuenta con todos los recursos que las guías recomiendan y esa es una de las limitaciones con las que el personal de salud debe enfrentarse día con día, por lo que en este caso es de suma importancia usar el pensamiento crítico, individualizar al paciente y adaptarse a los recursos que cuenta el paciente y el hospital, para llevar a cabo un adecuado tratamiento nutricional.

5. BIBLIOGRAFÍAS:

Asai, A., Miethke, A., & Bezerra, J. A. (2015). Patogénesis de la atresia biliar: definiendo la biología para comprender los fenotipos clínicos. *Reseñas de naturaleza. Gastroenterología y hepatología*, 12(6), 342–352. <https://doi.org/10.1038/nrgastro.2015.74>

Benavides, J., Espinoza, C., Pereira, N., & Gloria C. (2008) Atresia de vías biliares en pediatría: Una Revisión de la Literatura. *Rev. Ped. Elec. [en línea]*, Vol 5, N° 3. ISSN 0718-0918

Bessho, K. (2015). Complicaciones y calidad de vida en sobrevivientes a largo plazo de atresia biliar con sus hígados nativos. *The Journal of Pediatrics*, 167(6), 1202–1206. doi:10.1016/j.jpeds.2015.08.041 10.1016/j.jpeds.2015.08.041

Bezerra, J. A., Wells, R. G., Mack, C. L., Karpen, S. J., Hoofnagle, J. H., Doo, E. & Sokol, R. J. (2018). Atresia biliar: desafíos clínicos y de investigación para el siglo XXI. *Hepatology* (Baltimore, Md.), 68(3), 1163–1173. <https://doi.org/10.1002/hep.29905>

Caballería, L. (2000, 1 junio). Ictericia y colestasis | *Medicina Integral*. ELSEVIER. Recuperado 9 de noviembre de 2021, de <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-integral-63-articulo-ictericia-colestasis-11329>

Cobo D. & Daza P. (2011) Signos vitales en pediatría. *Revista Gastrohnutp* Año 2011 Volumen 13 Número 1 Suplemento 1: S58-S70

Crehuet D., & Navarro G. (2016). Manejo terapéutico de la atresia de vías biliares. *Pediatría Atención Primaria*, 18(71), e141-e147. Recuperado en 23 de noviembre de 2021, de http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322016000300018&lng=es&tlng=es.

Desarrollado por el Centro Nacional de Estadísticas de Salud en colaboración con el Centro Nacional para la Prevención de Enfermedades Crónicas y Promoción de Salud (2000)

Donat Aliaga, E., Polo Miquel, B., & Ribes-Koninckx, C. (2003). Atresia de vías biliares. *Anales de Pediatría*, 58(2), 168–173. <https://doi.org/10.1157/13042982>

Feldman, A. G., & Mack, C. L. (2012). Atresia biliar: dinámica celular y desregulación inmune. *Seminarios en cirugía pediátrica*, 21(3), 192–200. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2012.05.003>

Feldman, A. G., & Sokol, R. J. (2019). Neonatal cholestasis: emerging molecular diagnostics and potential novel therapeutics. *Nature Reviews Gastroenterology & Hepatology*, 16(6), 346–360. doi:10.1038/s41575-019-0132-z

Fernández E., Fernández J., Moreno I., & Moreno M. (2008). Aproximación al diagnóstico de enfermedades hepáticas por el laboratorio clínico. *Medicina & Laboratorio*, 14(11–12), 533–546.

García, M. (2014). Universidad técnica de ambato facultad de ciencias de la salud carrera de enfermería. Repositorio UTA, 76. <https://repositorio.uta.edu.ec/handle/123456789/19565?mode=full>

Girard, M., & Panasyuk, G. (2019). Genetics in biliary atresia. *Current Opinion in Gastroenterology*, 35(2), 73–81. doi:10.1097/mog.0000000000000509

Hulst J., Zwart H., Hop W., Joosten K., Stevens M., Booth I., et al. Dutch national survey to test the STRONGkids nutritional risk screening tool in hospitalized children. *Clin Nutr* 2010;29(1):106-11.

Macías R. (2010). Tratamiento nutricional en la atresia de vías biliares. *Revista de Gastroenterología de México*, 75(75), 274–275.

Mezina, A., & Karpen, S. (2015). Contribuyentes genéticos y modificadores de la atresia biliar. *Enfermedades digestivas (Basilea, Suiza)*, 33(3), 408–414. <https://doi.org/10.1159/000371694>

Montaño C., Menéndez N., & Sainz R. (2016). Atresia de vías biliares. *Acta médica Grupo Ángeles*, 14(2), 114-116. Epub 30 de agosto de 2021. http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S187072032016000200114&lng=es&tlng=es

National Research Council (NRC) (1989) Food and Nutrition Board Recommended Dietary Allowances. 10th Edition, National Academy Press, Washington DC, 82.

Pi, F. N., Torres, F. R., Fern, N. S., Proa, P. S., Mario, E., Nacional, C., General, H., Vicente, S., & General, H. (2020). Introducción. 39(1), 1–18.

Ramonet, M., & Ciocca, M. (2014). Atresia biliar: una enfermedad grave. *Archivos Argentinos de Pediatría*, 112(6), 542–547. <https://doi.org/10.5546/aap.2014.542>

Sundaram, S. S., Mack, C. L., Feldman, A. G., & Sokol, R. J. (2017). Atresia biliar: Indicaciones y momentos del trasplante hepático y optimización de la atención previa al trasplante. *Trasplante de hígado: publicación oficial de la Asociación Americana para el Estudio de las Enfermedades Hepáticas y la Sociedad Internacional de Trasplante de Hígado*, 23(1), 96–109. <https://doi.org/10.1002/lt.24640>

Suverza A. El ABCD de la evaluación del estado de nutrición. 1st ed. México: McGraw Hill; 2010

Villamil Martínez, R., Pi Osoria, A. J., Ramírez Guirado, A., Pérez Duvergel, A., Betancourt Berriz, D., Silverio García, C., & Cobas Torres, Y. (2020). Guía de práctica clínica en atresia de las vías biliares. *Revista Cubana de Pediatría*, 92(4), 1–16.

6. ANEXOS

Anexo 1

Variable	Pregunta	Puntaje
Evaluación clínica subjetiva	¿Está el paciente en un estado nutricional deficiente juzgado por evaluación subjetiva clínica (grasa subcutánea y/o masa muscular disminuida y/o cara hueca)?	1 punto
Riesgo de enfermedad	¿Hay una enfermedad subyacente con un riesgo de desnutrición o cirugía mayor?	2 puntos
Ingesta nutricional y pérdidas	¿Algunos de los siguientes aspectos están presentes? Diarrea excesiva (5/día) y/o vómito (> 3 veces/día) en los últimos días? Reducción de la ingesta de alimentos durante los últimos días antes de la admisión (sin incluir el ayuno para un procedimiento electivo o cirugía). ¿Incapacidad para consumir la ingesta de alimentos adecuada debido al dolor?	1 punto
Pérdida de peso o aumento de peso	¿Hay pérdida de peso o no presenta aumento de peso (niños < 1 año) durante las últimas semanas/meses?	1 punto
Tipo de riesgo	Recomendaciones de intervención	Puntaje
Riesgo alto	Consulte a su médico y/o nutricionista para diagnóstico completo, asesoramiento nutricional individual y seguimiento. Comience prescripción alimentaria hasta nuevo diagnóstico	4-5
Riesgo medio	Consulte a su médico para diagnóstico completo; considerar una intervención nutricional con el nutricionista	1-3
Riesgo bajo	Compruebe peso regularmente según las políticas o normas del hospital Evaluar el riesgo nutricional después de una semana	0

Información Nutricional

FÓRMULA:

Cada 100 g contienen:

Kilocalorías	416.0	Kcal
Hidratos de carbono	66.5	g
PROTEÍNAS	16.5	g
Ácido Glutámico	3.0100	g
Leucina	1.7670	g
Prolina	1.470	g
Lisina	1.4525	g
Valina	1.2950	g
Ácido Aspártico	1.0500	g
Isoleucina	1.0135	g
Tirosina	1.0150	g
Fenilalanina	0.9450	g
Serina	0.8910	g
Treonina	0.8050	g
Arginina	0.6650	g
Histidina	0.5600	g
Metionina	0.525	g
Alanina	0.4375	g
Glicina	0.2800	g
Triptófano	0.2450	g
Cistina	0.0980	g

Vitaminas

Vitamina C (Ácido Ascórbico)	20.0	mg
Niacina	9.2	mg
Ácido Pantoténico	2.4	mg
Vitamina B6	1.0	mg
Tiamina	0.7	mg
Rivoflavina	0.7	mg

LÍPIDOS	10.64	g
Ácidos Grasos Saturados	1.63	g
Palmitico	0.96	g
Estearico	0.33	g
Ácidos Grasos Insaturados	8.91	g
Linoleico	5.8	g
Linolénico	0.20	g
Oleico	1.2	g

MINERALES

Potasio	515.0	mg
Calcio	325.0	mg
Cloro	300.0	mg
Fósforo	268.0	mg
Sodio	360.0	mg
Magnesio	95.3	mg
Hierro	5.0	mg
Zinc	4.3	mg
Manganeso	0.9	mg
Cobre	0.5	mg
Yodo	44.0	µg

Ácido Fólico	122.0	µg
Biotina	61.0	µg
Vitamina K	44.1	µg
Vitamina B12	2.7	µg
Vitamina A	10280	UI
Vitamina D	94.0	UI
Vitamina E	15.0	mg