

Hipoplasia de vías biliares sindromática en niños

Una de las causas de colestasis neonatal es la hipoplasia de vías biliares intrahepáticas, que puede ser sindromática (Síndrome de Alagille). El síndrome de Alagille es un desorden hereditario raro caracterizado por colestasis moderada a severa. Estos niños tienen varias manifestaciones extrahepáticas tales como estenosis pulmonar periférica, vértebras en mariposa, facies peculiar y embriotoxon ocular posterior. En muchos casos, la mutación genética del Síndrome de Alagille ha sido reportada como Jagged 1 (JAG1), una ligandina Notch. La vía de señalización Notch es importante en el desarrollo de muchos órganos, incluidos los vasos y ductos biliares. La colestasis del Síndrome de Alagille, está estrechamente relacionada con dislipidemia y con la expresión de receptores nucleares hepáticos.

En el artículo de Sepúlveda et al., se describe la experiencia colombiana en la ciudad de Medellín, Colombia, relacionada con el Síndrome de Alagille.

Sepúlveda ME, Gutiérrez FA, Osorio G, Yepes NL. Síndrome de Alagille. Experiencia clínica de catorce casos en Medellín, Colombia. Rev Gastrohnutp 2012; 14: 49-54

CARLOS ALBERTO VELASCO BENÍTEZ

Editor

Director del Grupo de Investigación en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica GASTROHNUP

Profesor Titular

Universidad del Valle

Cali, agosto 15 de 2012