

## ICTERICIA NEONATAL

La ictericia (coloración amarillenta de la piel y mucosas que aparece cuando las cifras de bilirrubina es  $>5$  mg/dl en el recién nacido) es una condición muy frecuente y, en la mayoría de las ocasiones, un proceso normal transitorio. Sin embargo, puede ser un signo de enfermedades graves y cuando las cifras de bilirrubina indirecta son muy elevadas, de acumula en el sistema nervioso central provocando una encefalopatía neurológica grave llamada kernicterus.

Ante un recién nacido icterico, lo primero que hay que determinar es si se está ante un caso de:

- Hiperbilirrubinemia directa. Aumento de bilirrubina directa (colestasis).
- Hiperbilirrubinemia indirecta. Aumento de bilirrubina indirecta. Más frecuente.

### • HIPERBILIRRUBINEMIA DIRECTA (COLESTASIS)

Se considera colestasis neonatal cuando la cifra de bilirrubina directa es superior a 2 mg/dl o más del 20 % de la total. Se debe sospechar, y por tanto solicitar al laboratorio su determinación, ante ictericia prolongada ( $> 15$  días de vida) o presencia de signos como la coluria o la hipocolia/acolia. La colestasis neonatal puede deberse a causas intrahepáticas o extrahepáticas:

- Colestasis neonatal intrahepáticas: nutrición parenteral prolongada, infecciones, metabolopatías (galactosemia), familiar, déficit de  $\alpha 1$ -antitripsina, hemocromatosis neonatal, panhipopituitarismo, daño hepático secundario a enfermedad crítica.

El síndrome de Alagille también es una causa de colestasis neonatal en la que hay atresia de vías biliares intrahepáticas. Herencia autosómica recesivo, que asocia malformaciones cardíacas (estenosis pulmonar), facies típicas (cara de pájaro), defectos vertebrales (vértebras en mariposa) y oculares (embriotoxón posterior).

- Colestasis neonatal extrahepáticas: atresia de las vías biliares extrahepáticas y quiste de colédoco.

## NEONATAL JAUNDICE

Neonatal jaundice, or neonatal hyperbilirubinemia, or neonatal icterus (a yellowing of the skin and mucous membranes which happens when a bilirubin level of a newborn falls below 5 mg/dL) is a common condition and in most cases it's a normal transitory process. However, it may be a sign of serious illness and when indirect bilirubin figures are very high, the bilirubin may accumulate in the central nervous system causing severe neurological encephalopathy called kernicterus.

When treating a newborn with jaundice, the first thing to determine is whether it is a case of:

- Direct (conjugated) hiperbilirubinemia. Direct bilirubin increase (cholestasis).
- Indirect (unconjugated) hiperbilirubinemia. Indirect bilirubin increase. This condition is more frequent.

### • CONJUGATED HYPERBILIRUBINEMIA (COLESTASIS)

Neonatal cholestasis happens when the amount of direct (conjugated) bilirubin is higher than 2 mg/dl or more than 20% of the total. In cases of prolonged jaundice (in babies more than 15 days old) or of symptoms such as dark urine or hypocholia / acholia one must suspect neonatal cholestasis, and therefore request the laboratory study to determine it. The neonatal cholestasis may be triggered by intrahepatic or extrahepatic causes:

- Causes of intrahepatic neonatal cholestasis: prolonged parenteral nutrition, infections, metabolic disorders (galactosemia), hereditary causes,  $\alpha 1$ -antitrypsin deficiency, neonatal hemochromatosis, panhypopituitarism, liver damage caused by critical illness

Alagille syndrome provoked by intrahepatic bile duct atresia can also cause neonatal cholestasis. The disorder is inherited in an autosomal recessive pattern, and is accompanied by cardiac malformations (pulmonary stenosis), facial features (bird face), vertebral defects (butterfly vertebrae) and eye defects (Axenfeld syndrome).

- Causes of extrahepatic neonatal cholestasis: extrahepatic bile duct atresia and bile duct cyst.

