

SÍNDROME DE ALAGILLE

Dr. José Samra****, Br. Lía Suazo ****, Dr. Wilfredo Argucia ***,
Br. Claudia Olivera**, Br. Carlos López *

El síndrome se caracteriza por ictericia colestásica por hipoplasia de los conductillos biliares intrahepáticos, anomalías faciales, anomalías oculares (embriotoxon posterior), anomalías cardiovasculares (estenosis pulmonar y tetralogía de Fallot), defectos de los arcos vertebrales y anomalías renales (nefropatía tubulo intersticial).



FOTO 4: Defectos de los arcos vertebrales y falla de fusión de arcos vertebrales anteriores (vértebras en alas de mariposa).



FOTO 3: Evidente ictericia colestásica.



FOTO 1: Podemos observar la distensión abdominal que provoca la hepatoesplenomegalia, como respuesta de la hipoplasia de los conductillos biliares. Además se observa una importante circulación colateral.



FOTO 2: Hipoplasia mandibular, ojos hundidos y ampliamente separados, frente ancha y una nariz larga y delgada.