

Atresia de vías biliares. Seguimiento y comportamiento clínico de pacientes operados con técnica de Kasai

Dr. Israel Ramírez-Hernández,* Dr. Pedro Salvador Jiménez-Urueta,** Dr. Victor Jesús Sánchez-Michaca,*** Dr. Victor Hugo Tomita-Arcos,* Dr. Ramón Alfredo Castañeda-Ortiz***

RESÚMEN

Introducción: La operación de Kasai es una técnica que consiste en una anastomosis con asa distal del yeyuno a la zona de drenaje biliar del hígado (hilio hepático 'porta hepatis'); se emplea para niños menores de dos meses con atresia de vías biliares. Los niños que no se operan fallecen por las complicaciones de la enfermedad (insuficiencia hepática secundaria a cirrosis hepática). Con este procedimiento se restablece el flujo biliar y disminuye el daño hepático.

Material y Método: En el Centro Médico Nacional "20 de noviembre ISSSTE" México, realizamos un estudio retrospectivo en pacientes con atresia de vías biliares evaluando parámetros bioquímicos y clínicos, pre y postoperatorios; función hepática, estado nutricional, restablecimiento del flujo biliar, colangitis, complicaciones postquirúrgicas, edad de los pacientes en la fecha de la operación y la necesidad de trasplante hepático.

Resultados: Se revisaron los expedientes de 15 pacientes. Un paciente con alta voluntaria; dos pacientes atendidos en otra unidad, cuatro pacientes fallecieron por insuficiencia hepática. Ocho pacientes fueron sometidos a cirugía con la técnica de Kasai antes de los dos meses de edad, evolucionan satisfactoriamente y han sido vigilados entre cinco meses a 20 años.

Discusión. El procedimiento tiene resultado satisfactorio cuando se realiza tempranamente. En los resultados favorables influyeron:1) identificación precoz que permite realizar la operación de Kasai en pacientes alrededor de los dos meses de edad; 2) atención de los pacientes en centros con capacidad para tratar esta patología; 3) baja frecuencia de colangitis en el postoperatorio y 4) restablecimiento de flujo biliar en el postoperatorio inmediato.

Palabras clave: Procedimiento de Kasai, atresia de vías biliares, colangitis, flujo biliar.

ABSTRACT

Introduction: The procedure of Kasai (portoenterostomy) is the treatment available for patients with atresia of biliary ways with optimum age of 2 months. Children who are not treated develop fatal complications. With this procedure the biliary flow is restored and hepatic damage is reduced.

Material and Methods: In the Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" ISSSTE, México, we did a retrospective study of patients with biliary atresia; we evaluated biochemical and clinical parameters, preoperative and post-operative tests, especially hepatic function, restablishment of biliary flow, postsurgical colangitis, complications, age at the time of surgery and the indication for hepatic transplant.

Results: We reviewed 15 files; one patient was lost to follow-up; 2 patients were treated in another facility; 4 patients died. Eight patients underwent the Kasai procedure with excellent results; their follow-up ranged from 5 months to 20 years.

Discussion. The Kasai procedure is successful when it is done early. Favorable results depend on: 1) early diagnosis that allows to operate patients around 2 months of age; 2) treatment of patients in specialized facilities; 3) low incidence of colangitis and 4) early restablishment of post-operative biliary flow.

Key words: Biliary atresia, Kasai procedure, colangitis, biliary flow.

* Medico Residente Cirugía Pedátrica. CMN 20 de Noviembre ISSSTE

** Médico Adscrito Cirugía Pediátrica. CMN 20 de Noviembre ISSSTE

*** Médico Adscrito Hospital Torre Médica

Correspondencia: Dr. Pedro Salvador Jiménez-Urueta. CMN 20 de Noviembre, ISSSTE. Av. Félix Cuevas # 540, Col. del Valle, Delegación Benito Juárez, México D.F. C.P. 03100.

Recibido: diciembre, 2009. Aceptado: julio, 2010.

Este artículo debe citarse como: Ramírez-Hernández I, Jiménez-Urueta PS, Sánchez-Michaca VJ, Tomita-Arcos VH, Castañeda-Ortiz RA. Atresia de vías biliares: seguimiento y comportamiento clínico de pacientes operados con técnica de Kasai. Acta Pediatr Mex 2010;31(5):201-205.

La frecuencia de la atresia de vías biliares varía de 1 en 10,000 a 1 en 16,700 nacidos vivos; predomina levemente en mujeres: 1.4 a 1.7: 1 en hombres^{1,2}. En 1892, Thomson designó la atresia biliar como una entidad específica. En el Edinburgh Medical Journal, Holmes publicó una revisión de casos e introdujo el concepto de formas corregible y no corregible de la enfermedad. En 1928 Ladd describió el primer caso de atresia de vías biliares corregible con cirugía y en 1953 Gross señaló que la atresia de vías biliares es la causa más común de ictericia neonatal de tipo obstructivo³⁻⁵. En 1957 Kasai y colaboradores demostraron que esta enfermedad podía ser tratada con una portoenterostomía hepática. Este concepto creó incertidumbre e incredulidad en la población médica y científica; sin embargo, debido a los buenos resultados obtenidos por médicos japoneses y cirujanos pediatras norteamericanos como Bill, Lilly, Altman y colaboradores^{3,4}, la operación logró aceptarse como el tratamiento definitivo. En la actualidad la cirugía de Kasai y sus modificaciones son el tratamiento disponible para la mayoría de los pacientes.^{3,4,6,7}

Hay variantes de la atresia de vías biliares; la más común es la obliteración del sistema biliar extra hepático, seguido de la obliteración fibrosa del hilio hepático y en tercer lugar, la existencia de un remanente o la ausencia del árbol biliar. Se han propuesto varios factores causales en la fisiopatogenia del padecimiento: Genéticos, mediados por factores inmunes y causas infecciosas. La teoría del factor genético implica una falla en la continuidad del sistema biliar extrahepático durante la embriogénesis ductal. La teoría y la hipótesis actuales sostienen que los ductos biliares fetales anormales tienen poco soporte por el meséquima, lo que eleva el flujo biliar perinatal y ocasiona una reacción inflamatoria local y obliteración del árbol biliar^{1,2}.

MATERIAL Y MÉTODOS

Realizamos un estudio retrospectivo de los años 1990 a 2009, descriptivo, observacional; se revisaron los expedientes de los pacientes con atresia de vías biliares tratados con la operación de Kasai antes de los dos meses de edad en el Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” del ISSSTE. Se excluyeron los pacientes que no tuvieron seguimiento de más de cinco meses. Se evaluaron los siguientes parámetros: edad, sexo, diagnóstico inicial,

diagnóstico final; sintomatología inicial del padecimiento, métodos de diagnóstico, edad al momento de la intervención quirúrgica, complicaciones transoperatorias y postoperatorias, colangitis, malformaciones asociadas, y estado actual del paciente.

RESULTADOS

Se operaron 15 pacientes; en ocho con el procedimiento de Kasai dentro de la institución antes de los 2 meses de edad (Cuadro 1). Un paciente se dio de alta voluntaria sin haber sido operado. A un paciente se le realizó trasplante hepático en otro hospital a los tres años. A un paciente no se le realizó Kasai; cuando llegó a la unidad tenía seis meses, tenía insuficiencia hepática, falleció dos semanas después. Uno más continuó su seguimiento en otra unidad hospitalaria. Cuatro pacientes fallecieron, todos operados después de los cuatro meses de edad. Los ocho pacientes operados antes de los dos meses de edad siguen siendo vigilados. Los cuadros de colangitis se presentaron en cinco pacientes desde el primer mes hasta los 15 años, en promedio a los cuatro años, con una media de dos cuadros totales. Un máximo de cinco cuadros y un mínimo de uno. Las pruebas de función hepática la DHL y la fosfatasa alcalina disminuyen paulatinamente después de la cirugía; los parámetros normales se toman en las últimas revisiones en consulta externa hasta que los pacientes cumplen 18 años. En ocho pacientes la evolución fue satisfactoria; en su primera evaluación postoperatoria mostraron pigmentación normal de la piel, (habían tenido ictericia antes de la cirugía), lo que significa que existía flujo biliar satisfactorio (Figura 1). Un paciente nunca presentó flujo biliar; sus evacuaciones siempre fueron acólicas; la bilirrubina directa nunca descendió a menos de 20% de las totales. El paciente tuvo numerosos cuadros de colangitis; finalmente se le sometió a trasplante hepático; continúa su seguimiento en nuestro hospital y evoluciona satisfactoriamente. Los cuatro pacientes que fallecieron, se operaron después de los cinco meses de edad; tuvieron

Cuadro 1. Pacientes con colestasis antes y después de seis meses y sobrevida. N = 15

No.	< 2 meses	> 2 meses	No operados
Operados	8	6	1
Sobrevida	7	1	0



Figura 1. Paciente con colestasis. Su evolución después del procedimiento de Kasai.

cirrosis hepática y nunca hubo flujo biliar; la bilirrubina directa persistió alta. El seguimiento fue de cinco meses hasta 18 años de los pacientes que viven. No tuvieron complicaciones postoperatorias. Ningún caso tuvo que ser reoperado. El diagnóstico de los cuadros de colangitis se apoyó en la presencia de elevaciones térmicas, deterioro del estado general, aumento de la ictericia y de la bilirrubina directa; evacuaciones hipocólicas. Fueron tratados con antibióticos de amplio espectro tipo ceftriaxona. Sin embargo, en los primeros casos se prescribió trimetroprim-sulfametoxasol y los pacientes estuvieron hospitalizados varios días. La respuesta de los enfermos fue irregular y en cinco casos hubo que cambiar el antibiótico por ceftriaxona. Una paciente tuvo hepatitis B (Figura 2); otro paciente estuvo en coma por encefalitis viral. Un paciente falleció por perforación de esófago causada por esclerosis de varices. Las pruebas de función hepática son similares en todos los casos; se realizaron seguimientos con tomas cada seis meses dependiendo de la evolución de cada paciente. La fosfatasa alcalina siempre se mantuvo elevada



Figura 2. Paciente de seis años. Tuvo hepatitis B catalogada como colangitis. Su evolución fue adecuada después del evento de hepatitis.

en todos los pacientes con niveles superiores al 100% de lo normal, sin que hubiera manifestaciones clínicas. Las bilirrubinas y las proteínas totales (albúmina y globulina) se han mantenido normales y sólo se han elevado cuando existe colangitis y en un caso, cuando tuvo un cuadro de hepatitis. A una paciente se le realizó esplenectomía a los 16 años por plaquetopenia persistente y sangrados crónicos, que desaparecieron después de la cirugía.

DISCUSIÓN

La Asociación Japonesa de Cirugía Pediátrica propuso la siguiente clasificación de la atresia de vías biliares: I) Atresia del sitio del ducto biliar común 11.9%; II) atresia del sitio del conducto hepático 2.5%; III) atresia del hilio hepático (porta hepatis) 84.1%. Desde el punto de vista práctico la importancia de la operación de Kasai se debe a que se realice antes de los dos meses de edad y que el flujo biliar se inicie en forma temprana. Un flujo biliar adecuado se manifiesta por evacuaciones con pigmentación normal. Aun cuando las clasificaciones antiguas son válidas para seguimiento, es discutible su utilidad, incluso para toma de decisiones en el acto quirúrgico. La decisión de operar se toma de acuerdo al resultado de la colangiografía transoperatoria en la cual debe existir paso del medio de contraste en las vías biliares intrahepáticas (Figura 3).



Figura 3. Colangiografía transoperatoria. Se observa el árbol biliar con paso de medio de contraste al duodeno y conducto pancreático.

La cirugía se debe realizar en todo paciente que muestre obstrucción de la vía biliar, con ausencia de paso del medio de contraste hacia el duodeno¹⁻³. La excepción a esta decisión es el paso de medio de contraste al duodeno en la colangiografía, ocurre en forma directa del cístico-colédoco-duodeno, sin llenado del conducto hepático común lo que da un falso positivo.

La operación de Kasai se debe realizar en todos los pacientes independientemente del tipo de atresia⁷⁻¹⁰. En nuestro estudio no se tomó en cuenta el calibre de los conductos ya que consideramos que lo más importante es establecer el flujo biliar portoentérico. Si existe obstrucción se toma una biopsia hepática y se realiza la operación de Kasai.

Aunque hay estudios históricos que señalan que la mortalidad de la operación de Kasai se relaciona en forma directa con la pequeñez de los conductos donde se anastomosa el asa del intestino delgado³⁻⁵, consideramos que estos perderán fuerza con los nuevos conceptos, como la formación de fistulas en las vías intrahepáticas para establecer el flujo biliar.

El flujo biliar de inicio temprano, la ausencia de colangitis y la mejoría en las pruebas de función hepática como proteínas plasmáticas, tiempos de coagulación etc. son factores de buen pronóstico⁶⁻⁸. Lo relevante en nuestro estudio fue cirugía antes de los dos meses de edad de los pacientes, restablecimiento del flujo biliar y presentación tardía de colangitis. El tipo de pacientes con nivel cultural

medio y medio alto en este centro hospitalario nos ha permitido dar seguimiento a los pacientes a largo plazo, hasta por más de 18 años. En Japón se han observado sobrevidas hasta de 40 años en pacientes tratados con la operación de Kasai. Nuestros pacientes tienen una sobrevida mayor a la que se ha informado en la literatura Mexicana. Sin embargo, Beltrán Brown^{9,10}, refiere un paciente que sobrevivió 20 años.

Se reestableció el flujo biliar, con lo cual disminuyó la ictericia y se normalizaron las evacuaciones. En el seguimiento a largo plazo nuestros pacientes recibieron en forma intermitente medicamentos como propranolol, acetazolamida, (para la hipertensión portal y la colangitis) antibióticos etc. La administración de cada medicamento se basó en el comportamiento clínico. Las pruebas de función hepática se realizaron cada cinco meses. Los resultados postoperatorios indican que la lesión del parénquima hepático no sólo depende de la obstrucción biliar. Probablemente el grado de cirrosis hepática determina la evolución una vez corregida la obstrucción.^{7,8}

La hipertensión porta ocurre en todos los casos; el sangrado es la complicación más frecuente y severa; sin embargo, las varices se han tratado en forma conservadora con propranolol, con ligadura, con esclerosis o con ambos métodos sin necesidad de cirugía abierta y se ha logrado que los pacientes tengan una calidad de vida aceptable. La cirrosis hepática ocurre en todos los casos; sin embargo, los pacientes se adaptan en forma satisfactoria. Cuando se han estudiado biopsias hepáticas tomadas en etapas tardías (cuatro casos), se ve que hay datos de cirrosis por lo cual consideramos difícil hablar de cirrosis leve como lo señala Beltrán Brown⁹. Lo importante en estos casos es la adaptación del hígado dañado a las exigencias metabólicas del cuerpo. Aún desconocemos muchos aspectos de esta adaptación en estos niños; sin embargo, la función hepática del hígado dañado ha sido suficiente para mantener vivos durante muchos años a estos pacientes. Por último mencionar que el paciente operado con una derivación biliodigestiva tipo Kasai puede tener otras patologías, como dos de nuestros casos, uno con hepatitis B y otro con encefalitis viral que inicialmente se diagnosticaron como colangitis y coma hepático respectivamente. El diagnóstico debe realizarse en forma oportuna para evitar confusiones a fin de dar un tratamiento adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Abramson SJ, Berdon WE, Altman RP, et al. Biliary atresia and noncardiac polysplenic syndrome: US and surgical considerations. *Radiology* 1987;163:377.
2. Akiyama H, Saeki M, Ogata T. Portal hypertension after successful surgery for biliary atresia. In Kasai M (ed): *Biliary atresia and its related disorders*. Amsterdam: Excerpta Medica; 1983.
3. Altman M. The portoenterostomy procedure for biliary atresia: A five year experience. *Ann Surg* 1978;188:351.
4. Altman RP. Long term results after the Kasai. In Daum F (ed): *Extrahepatic biliary atresia*. New York: Marcel Decker; 1983.
5. Altman RP, Lilly JR, Greenfeld J, et al. A multivariable risk factor analysis of the portoenterostomy (Kasai) Procedure for biliary atresia: Twenty-five years experience from two centers. *Ann Surg* 1997;226:348-53.
6. Azarom KS, Phillips MJ, Sandler AD, et al. Biliary atresia: Should all patients undergo a portoenterostomy? *Pediatr Surg* 1997;32:168.
7. Broelsch CE, Whitington PF, Emond JC, et al. Liver transplantation in children from living related donors. Surgical techniques and results. *Ann Surg* 1991;214:428-37.
8. Bu LN, Chen HIL, Chang CJ, et al. Prophylactic oral antibiotics in prevention of recurrent cholangitis after the Kasai portoenterostomy. *J Pediatr Surg* 2003;38:590.
9. Beltrán BF. Atresia congénita de las vías biliares extrahepáticas. *Acta Pediatr Mex* 2008;29(2):114-6. Trabajo de ingreso a la Academia Mexicana de Cirugía. Premio Nacional de Cirugía 1962.
10. Villegas AF, Ochoa MG. Tratamiento quirúrgico del paciente con atresia de vías biliares. *Bol Med Hosp Infant Mex* 1989;46:796-9.