

Causas de muerte en niños con tratamiento quirúrgico de atresia de vías biliares. Estudio de autopsias

Causes of death in children with surgical treatment for biliary. Autopsy study

Celso Tomás Corcuera-Delgado,¹ Cecilia Ridaura-Sanz ²

Resumen

ANTECEDENTES: La atresia biliar es una colangiopatía inflamatoria fibrosante resultando en obstrucción de las vías biliares; dejada a su evolución natural, esta enfermedad es mortal por daño hepático progresivo irreversible. El tratamiento quirúrgico consiste en derivar la obstrucción. El éxito de la cirugía y la supervivencia dependen del tipo de atresia, el segmento obstruido, la edad de corrección y el control médico subsecuente.

OBJETIVO: Describir la causa de muerte de los pacientes con atresia biliar tratados quirúrgicamente.

MATERIAL Y MÉTODO: Estudio retrospectivo de 15 casos de autopsia de pacientes con atresia biliar tratados quirúrgicamente, colectados en el Departamento de Patología del Instituto Nacional de Pediatría de 1971 al 2020. Las causas de muerte fueron clasificadas en: enfermedad básica, enfermedad contribuyente y complicaciones y se relacionaron con la forma de atresia (perinatal vs fetal) y tipo anatómico (corregible vs no corregible) y se compararon con las de 25 casos de atresia biliar no operados.

RESULTADOS: La atresia perinatal fue predominante (12/15) así como la forma no corregible (13/15). Trece casos fallecieron por la atresia biliar y dos casos de atresia fetal fallecieron por cardiopatía congénita. El mayor tiempo de supervivencia postquirúrgica ocurrió en niños operados antes de los 2 meses de edad. La colangitis fue una complicación importante en casos operados.

CONCLUSIONES: Los factores de riesgo determinantes para un tratamiento exitoso fueron la cirugía tardía y la cirugía en casos de atresia fetal. La colangitis fue complicación grave en operados.

PALABRAS CLAVE: atresia biliar, autopsia, cirugía, mortalidad

Abstract

BACKGROUND: Biliary atresia is an inflammatory fibrosing cholangiopathy leading to obstruction of bile flow and destruction of bile ducts. Surgical derivation is imperative to circumvent the obstruction and reestablish bile flow, otherwise the natural progression of the disease leads to fatal, irreversible liver damage. Surgical success and survival depend on the type of atresia, the particular segment obstructed, the age at which surgical correction was carried out and on postoperative clinical oversight.

OBJECTIVE: To describe the causes of death in patients surgically treated for biliary atresia.

MATERIAL AND METHODS: This is a retrospective study of 15 autopsy cases of patients

¹Médico Anatomopatólogo, adscrito al Departamento de Patología.

²Médico Anatomopatólogo jefe de Servicio de Patología *Post mortem*.

Instituto Nacional de Pediatría.

Recibido: 19 de julio de 2021

Aceptado: 04 de febrero de 2022

Correspondencia:

Cecilia Ridaura Sanz
cridaura@gmail.com

Este artículo debe citarse como:

Corcuera Delgado CT, Ridaura Sanz C. Causas de muerte en niños con tratamiento quirúrgico de atresia de vías biliares. Estudio de autopsias. Acta Pediatr Méx 2022; 43 (3): 147-55.

undergoing corrective surgery for biliary atresia between 1971 and 2020, collected from the files of the Department of Pathology at the National Institute of Pediatrics in Mexico City. They were classified according to primary disease, contributing diseases and complications and compared in terms of type of atresia (perinatal vs fetal), anatomic type (correctable vs noncorrectable) and they were compared with those of 25 non-operated cases of biliary atresia.

RESULTS: Perinatal biliary atresia was the predominant form (12/15), as was the non-correctible form of atresia (13/15). Thirteen of our patients died as a consequence of biliary atresia and in two cases of the fetal form death ensued from congenital heart disease. Children operated on before the age of 2 months had a longer postoperative survival. Cholangitis was an important complication in patients undergoing surgery.

CONCLUSIONS: Risk factors involved in the success of treatment were delayed surgery and surgery in cases of fetal atresia. Cholangitis is a serious complication in surgical patients.

KEYWORDS: Biliary atresia, autopsy, surgery, mortality.

INTRODUCCIÓN

La atresia biliar (AB) es una colangiopatía inflamatoria fibrosante que afecta al árbol biliar extrahepático resultando en obstrucción y destrucción del tracto biliar. Además, en la mayoría de los pacientes, los conductos biliares intrahepáticos son inicialmente permeables, pero más tarde son destruidos de forma progresiva. Sin intervención médica y quirúrgica, la progresión de la enfermedad lleva a fibrosis hepática, cirrosis con hipertensión portal, falla hepática y muerte dentro de 2 a 3 años. Es la causa más común de ictericia neonatal para la cual se indica cirugía y la indicación más común para trasplante hepático en niños.¹ La publicación de Kasai (en japonés en 1959 y en inglés en 1968) destaca el éxito terapéutico con portoenteroanastomosis en estos pacientes y representa el mayor avance terapéutico hasta la actualidad.

Dos formas de atresia biliar son generalmente reconocidas, la más común es la forma **perinatal**, que representa la mayoría de los casos y la forma menos común **embrionaria** o **fetal** que ocurre en 10-35% de los casos y presenta anomalías congénitas asociadas.

La clasificación anatómica de AB más comprendida es la del registro de AB japonesa (revisada por Ohi¹), la cual incluye los siguientes tipos

principales: tipo I, atresia del conducto coléodo (10% de los pacientes); tipo II, atresia del conducto hepático común (2% de los pacientes); y tipo III, atresia de la porta hepatis (88% de los pacientes). Los primeros dos corresponden al tipo "corregible" y la última al tipo "no corregible."

El tratamiento de la atresia de vías biliares es necesariamente quirúrgico. Según Lykavitis,² la técnica utilizada para el tipo I (atresia del coléodo) es la colecistoyeyunostomía, para el tipo II (atresia del hepático común) es la hepático-portocolecistostomía (del conducto hepático) y para el tipo III (atresia de la porta hepatis) es la hepático-portoenterostomía, este tipo es conocida también como AB "no corregible" y se han intentado varios procedimientos, todos con la intención de crear una fistula entre el hígado y el intestino para el drenaje de la bilis, desde el recurso inicial del doctor Beltrán³ en 1954 en el Hospital Infantil de México hasta las técnicas más recientes de Kasai y variantes (**figuras 1 y 2**).

Los resultados a largo plazo para portoenteroanastomosis son discutidos por numerosos autores.⁴⁻⁸ Se han reportado supervivencias de 10 a 20 años con el hígado nativo en unos pocos centros de selección,^{2,9} aunque la gran mayoría de estos pacientes tienen fibrosis importante o cirrosis durante el seguimiento de las biopsias hepáticas.¹⁰ La supervivencia con el hígado na-

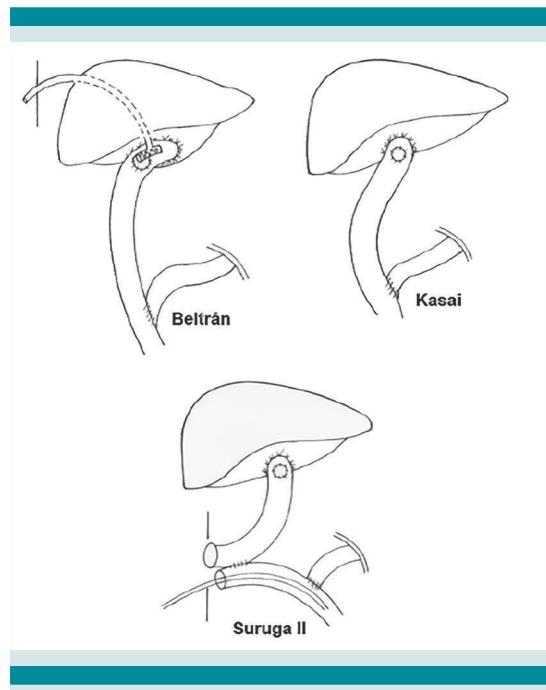


Figura 1. Esquemas de tres técnicas para el tratamiento de la atresia de vías biliares.³ Beltrán BF. Tratamiento quirúrgico de la atresia de las vías biliares extrahepáticas.

Fuente Acta Pediatr Mex. 2008;29:114-116.

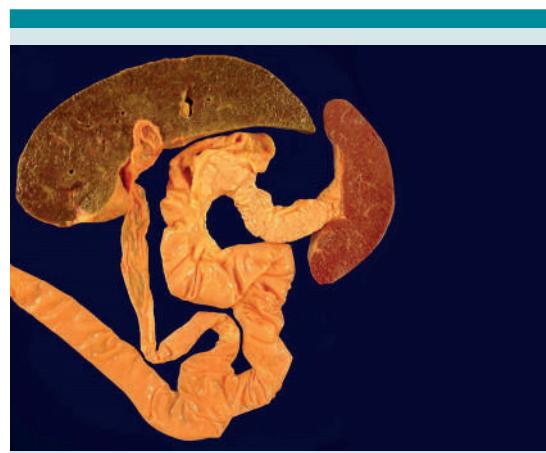


Figura 2. Autopsia A09-20; portoenteroanastomosis de Kasai en Y de Roux (anastomosis del yeyuno al hilio hepático); el hígado está reducido de tamaño con superficie nodular de aspecto fibroso; también se observa esplenomegalia congestiva. El páncreas no tiene alteraciones.

tivo es mejor si la hepatopartoenteroanastomosis se realiza antes de los 100 días de vida como máximo (idealmente se recomienda realizar la técnica antes de los dos meses de edad).¹¹ A pesar del éxito inicial de la portoenteroanastomosis en el mejoramiento de la ictericia, 65-80% de los niños requerirán de trasplante.¹²

Una serie de estudios han intentado correlacionar el tamaño de los remanentes de los conductos biliares en el hilio hepático con el resultado de la portoenteroanastomosis;¹³⁻¹⁶ sin embargo, un estudio más reciente por Langenburg no mostró correlación con el tamaño de las vías biliares.¹⁷ En la mayoría de los estudios, la edad óptima al momento de la operación,¹⁸ el grado de daño hepático¹³ y la experiencia del equipo de cirujanos^{4,5} parecen ser los determinantes más importantes de éxito.

En lo que se refiere a pronóstico y causa de muerte, los casos que son sometidos a cirugía derivativa del flujo biliar y fallecen, se encontrarán además algunas complicaciones directamente relacionadas con la cirugía, colangitis y septicemia. La colangitis se produce en hasta un 50-90% de los casos, generalmente dentro de los 3 primeros meses, más a menudo debido a bacterias gramnegativas, pero también puede ocurrir años después de la cirugía¹⁹ y puede empeorar el pronóstico.²⁰ Los quistes de la vía biliar se desarrollan en hasta 20% de los niños después de la portoenterostomía,²¹⁻²³ esto puede ser el resultado de colangitis recurrente y actuar como infección repetida.

En lo que se refiere a causa de muerte, el estudio realizado por Shinkai y cols., en un hospital pediátrico de Japón, señala que la causa principal a largo plazo postcirugía de Kasai fue la falla hepática secundaria a colangitis. Otras causas fueron enfermedad hepática en estadio terminal, colangitis persistente y sangrado del tubo digestivo.^{24,25} Los casos transplantados fallecen por causas directamente relacionadas con la

cirugía por rechazo del injerto, complicaciones de la inmunosupresión, injerto contra huésped, reaparición de la colangiopatía y otras.²⁶

En el Instituto Nacional de Pediatría de México se operan de 6 a 7 casos anualmente y no existe información publicada que refiera la evolución de estos pacientes en términos de supervivencia y causa de muerte. La única publicación es la de Beltrán que refiere su experiencia personal con un éxito del 80% de la portoenteroanastomosis con sonda en T intrahepática; sin embargo, no se ha realizado un estudio comparativo de las causas de muerte entre pacientes operados y no operados ni de las variables que se relacionan.

MATERIAL Y MÉTODO

La presente serie corresponde a 15 casos consecutivos de estudios *post mortem* con diagnóstico anatopatológico de atresia biliar operados de derivación portoentérica, practicados en el Departamento de Patología del Instituto Nacional de Pediatría de la Ciudad de México colectados de 1971 al 2020. Se revisaron los expedientes clínicos y protocolos de autopsia, fotografías de los hallazgos macroscópicos y preparaciones histológicas de todos los casos. La causa de muerte fue definida como sigue: **1. Causa básica**: padecimiento que dio origen a la cadena de acontecimientos que condujeron a la muerte; **2. Complicaciones**: estados patológicos secundarios y ocasionados por la enfermedad básica; **3. Enfermedad contribuyente**: cualquier estado patológico anterior a la enfermedad básica que contribuye a la muerte.

El diagnóstico de insuficiencia hepática se basó en la presencia de ictericia, edema, encefalopatía con astrocitos de Alzheimer tipo II y trastornos hemorrágicos multiviscerales. El diagnóstico de hipertensión portal se basó en la presencia de

esplenomegalia, circulación colateral, ascitis y várices esofágicas.

El diagnóstico de septicemia se basó en la presencia de un foco infeccioso primario (bronconeumonía, infección intestinal, etc.) y la presencia de focos inflamatorios en hígado o bazo (hepatitis o esplenitis séptica respectivamente), nefritis intersticial y datos de choque (necrosis tubular aguda, daño alveolar difuso). Los 15 casos se correlacionaron con las variables de sexo, edad al fallecimiento, edad a la cirugía, técnica quirúrgica, tipo de atresia, variedad anatómica, causa de muerte básica, causa contribuyente y complicaciones. Con el propósito de conocer más ampliamente las causas de muerte relacionadas con la cirugía, estas se compararon con las de 25 casos de atresia biliar no operados obtenidos del mismo archivo de estudios *post mortem* y que se expresan en el **cuadro 1**.

RESULTADOS

Características generales

En el **cuadro 2** se presentan algunas características de la población estudiada. Los 15 casos con atresia de vías biliares operados representan el 37.5% de un total de 40 casos de estudios *post mortem* por atresias biliares y el 0.19% de un total de 7540 estudios *post mortem* en un período de 49 años. Con respecto a género y edad, 7 fueron del sexo femenino y 8 del masculino; la edad promedio fue de 8.7 meses con un intervalo de 1 a 27 meses y una mediana de 6 meses. El tipo de atresia predominante fue la perinatal con 12 casos y solo 3 casos fueron del tipo fetal. Con respecto a la clasificación anatómica, la mayoría de los casos fueron de la forma “no corregible” (tipo III) con atresia total del árbol biliar extrahepático 13/15 (87%). Dos casos (2/15) correspondieron a la forma “corregible” tipo I (13%).

Cuadro 1. Causas de muerte

Causas de muerte		Operados 15	No operados 25	Total
Enfermedad básica				
Atresia biliar	13 (86.6%)	18 (72%)	31 (77.5%)	
Cardiopatía congénita	2 (13.3%)	2 (8%)	4 (10%)	
Neumonía comunitaria	0	3 (12%)	3 (7.5%)	
Otros	0	2 (8%)	2 (5%)	
Enfermedad contribuyente				
Desnutrición	2 (13.3%)	6 (24%)	8 (20%)	
Atresia biliar	2 (13.3%)	3 (12%)	5 (12.5%)	
Neumonía comunitaria	2 (13.3%)	1 (4%)	3 (7.5%)	
Infección por CMV	0	2 (8%)	2 (5%)	
Otros	4 (26.6%)	2 (8%)	6 (15%)	
No hubo	5 (33.3%)	11 (44%)	16 (40%)	
Complicaciones				
Relacionadas directamente con AVB	Insuficiencia hepática- hipertensión portal	3 (20%)	16 (64%)	19 (47.5%)
	Colangitis-septicemia	6 (40%)	1 (4%)	7 (17.5%)
	Hemoperitoneo traumático post biopsia hepática	0	1 (4%)	1 (2.5%)
No relacionadas directamente con AVB	Septicemia	0	4 (16%)	4 (10%)
	Insuficiencia cardíaca	2 (13.3%)	1 (4%)	3 (7.5%)
	Insuficiencia respiratoria	0	2 (8%)	2 (5%)
	Tromboembolia pulmonar	1 (6.6%)	0	1 (2.5%)
Relacionadas directamente con la cirugía		3 (20%)	No aplica	3 (7.5%)

Causas de muerte

Las causas de enfermedad (básica, complicaciones y contribuyente) están señaladas en el **cuadro 2**. Como era de esperar, la mayoría falleció como consecuencia de la atresia biliar (87%); pero como se menciona, la causa de muerte en 2 pacientes (2 niñas) con atresia biliar tipo fetal fue la cardiopatía (13%). Las complicaciones que condujeron a la muerte las dividimos en tres categorías: 1.- Las relacionadas directamente con la AB (9 casos); 2.- Las no relacionadas directamente con la AB (3 casos) y, 3.- Las relacionadas directamente con la cirugía (3 casos). Las enfermedades contribuyentes más frecuentes fueron la desnutrición, la atresia biliar y las infecciones respiratorias.

DISCUSIÓN

El tratamiento quirúrgico de la atresia biliar en nuestro medio hospitalario ha sido muy irregular, tanto en las técnicas empleadas como en la cronología y continuidad del procedimiento. La técnica de Beltrán con portoenteroanastomosis y sonda transhepática fue la primera en 2 pacientes en 1977. De 1981 a 1985 se realizó la técnica de Kasai en 3 pacientes. Esta fue reemplazada de 1986 a 1989 por la técnica de Sawaguchi con 3 pacientes; en 1991 y 1997 se realizó la técnica de Kasai y en 1999 encontramos un caso de la técnica de Kasai modificado en el que se hizo interposición de apéndice cecal; en el 2002, 2009 y 2012 encontramos los últimos 3 estudios *post mortem* con la técnica de Kasai con convirtiéndose esta técnica en la de elección en los años más recientes.

Con respecto a la edad que tenían los pacientes en el momento de la cirugía se observó que menos de la mitad de los casos operados estaban en la edad óptima para la corrección quirúrgica; esta situación está en relación con que los pacientes con AB en nuestro medio son diagnosticados en forma tardía.

La supervivencia postquirúrgica fue de 5.81 meses en promedio con un rango de 0 mes / 0 día (A12-23 atresia biliar fetal tipo III, al cerrar la pared abdominal presentó paro cardiorrespiratorio secundario a bloqueo AV completo sin respuesta a la reanimación) hasta 25 meses. Como se aprecia, hay una gran dispersión en el tiempo de supervivencia, por lo tanto, analizamos la relación entre la sobrevida con algunas variantes como son: la técnica empleada, la edad de la corrección y las complicaciones.

Encontramos que los pacientes corregidos con la técnica de Beltrán en los primeros años fallecieron antes del mes de edad, mientras que las otras técnicas estuvieron distribuidas por igual tanto antes del mes postquirúrgico como de 1 a 10 meses y después de los 10 meses.

Los pacientes que fallecieron antes del mes postquirúrgico son los que más edad tenían al momento de la cirugía con una media de 3.5 meses, mientras que los que fallecieron después del mes postquirúrgico (con un máximo de 25 meses de supervivencia postquirúrgica) son los que menos edad tenían al momento de la cirugía con una media de 2 meses. La **figura 2** corresponde a un masculino de 27 meses de edad con AB perinatal tipo III (no corregible); en el parénquima hepático observamos cirrosis biliar obstructiva micronodular, 25 meses después de la cirugía con la técnica de Kasai.

En cuanto a las complicaciones cabe mencionar que las relacionadas con la cirugía ocurrieron con más frecuencia en la etapa postquirúrgica temprana, y no se encontró ningún caso con complicaciones de secuela quirúrgica en pacientes mayores de 10 meses de operados. Las complicaciones relacionadas con la AB ocurrieron en igual distribución en todas las edades y las no relacionadas con la AB fueron los casos fetales con cardiopatías congénitas que fallecieron en la etapa postquirúrgica inmediata por falla cardiovascular.

Cuadro 2. Características de la población estudiada

Caso	Autopsia	Sexo	Técnica quirúrgica	Tipo de atresia	Edad a la cirugía	Edad al fallecer	Supervivencia postquirúrgica
1	A77-198	F	Portoenteroanastomosis y sonda trans-hepática (Beltrán)	Atresia biliar perinatal corregible tipo I	5 meses	5.6 meses	0.6 meses (18 días)
2	A77-216	F	Portoenteroanastomosis y sonda trans-hepática (Beltrán)	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	4 meses	4.4 meses	0.36 meses (11 días)
3	A81-190	M	Portoenteroanastomosis de Kasai	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	2 meses	18 meses	16 meses (480 días)
4	A81-196	M	No especificada	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	3 meses	10 meses	7 meses (210 días)
5	A81-267	F	Portoenteroanastomosis de Kasai	Atresia biliar perinatal corregible tipo I	1.3 meses	6 meses	4.5 meses (135 días)
6	A85-175	F	Portoenteroanastomosis de Kasai	Atresia biliar fetal tipo III (no corregible)	5 meses	6 meses	0.66 meses (20 días)
7	A86-129	M	Portoenteroanastomosis de Sawaguchi	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	3.8 meses	4 meses	0.2 meses (6 días)
8	A87-25	F	Portoenteroanastomosis de Sawaguchi	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	3 meses	7 meses	4 meses (120 días)
9	A89-93	M	Portoenteroanastomosis de Sawaguchi	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	1.3 meses	14 meses	13 meses (390 días)
10	A91-87	F	Portoenteroanastomosis de Kasai	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	2 meses	13 meses	9 meses (270 días)
11	A97-81	M	Portoenteroanastomosis de Kasai	Atresia biliar fetal tipo III (no corregible)	2 meses	3 meses	0.86 meses (26 días)
12	A99-60	M	Portoenteroanastomosis de Kasai modificado con interposición de apéndice cecal	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	3 meses	10 meses	7 meses (210 días)
13	A02-53	M	Portoenteroanastomosis de Kasai	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	2.8 meses	3 meses	0.16 meses (5 días)
14	A09-20	M	Portoenteroanastomosis de Kasai	Atresia biliar perinatal tipo III (no corregible)	2 meses	27 meses	25 meses (750 días)
15	A12-23	F	Portoenteroanastomosis de Kasai	Atresia biliar fetal tipo III (no corregible)	0.93 meses (28 días)	0.93 meses (28 días)	Falleció en el transquirúrgico al cerrar pared abdominal

La información derivada de este estudio concuerda con lo informado en la literatura en las recomendaciones señaladas para definir criterios de selección para una cirugía exitosa tales como **diagnóstico temprano, formas corregibles y sin malformaciones**; así como, las estrategias de seguimiento postquirúrgico por la gravedad de las complicaciones por **colangitis y septicemia**.

CONCLUSIONES

Algunos de los resultados demuestran lo que ha sido informado insistentemente en la literatura en relación con los factores que determinan el éxito de la cirugía derivativa en casos de atresia biliar y que a continuación se señalan: **1)** La edad de la cirugía en la mayoría de los casos fue tardía, cuando ya existía daño intrahepático irreversible; esta situación está en relación con que los pacientes con AB en nuestro medio no son referidos ni diagnosticados oportunamente; a pesar de ello tenemos casos de sobrevida mayor a un año después de la cirugía que se hubieran beneficiado con un trasplante hepático. **2)** La cirugía correctiva no indicada en casos de atresia biliar fetal con cardiopatía congénita con grave riesgo postquirúrgico como se demuestra en la causa básica de muerte. **3)** Hay diferencias en la supervivencia postquirúrgica: falleciendo en forma temprana los niños operados a mayor edad, los que presentaron complicaciones relacionadas con la cirugía y los niños con la atresia biliar tipo fetal. **4)** En el grupo de pacientes operados, además de las complicaciones de las cirugías, la causa inmediata de muerte más frecuente fue la septicemia asociada a colangitis. **5)** Finalmente, es necesario aclarar que esta casuística incluye a los pacientes fallecidos antes del año 2012 y por lo tanto predominan casos autopsiados en las décadas más antiguas en los intentos de la cirugía correctiva. La lamentable disminución del número de autopsias no nos permitió referir casos más recientes con mayor experiencia en el manejo adecuado de estos pacientes.

REFERENCIAS

1. Ohi R. Surgery for biliary atresia. *Liver*. 2001; 21(3):175-182.
2. Lykavitis P, Chardot C, Sokhn M. Outcome in adulthood of biliary atresia: A study of 63 patients who survived for over 20 years with their native liver. *Hepatology*. 2005; 41(2):366-371.
3. Beltrán BF. Tratamiento quirúrgico de la atresia de las vías biliares extrahepáticas. *Acta Pediatr Mex*. 2008;29:114-116.
4. McKiernan PJ, Baker AJ, Kelly DA. The frequency and outcome of biliary atresia in the UK and Ireland. *Lancet*. 2000; 355(9197):25-29.
5. Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N. Prognosis of biliary atresia in the era of liver transplantation: French national study from 1986 to 1996. *Hepatology*. 1999; 30(3):606-611.
6. Ohi R. Surgery for biliary atresia. *Liver*. 2001; 21(3):175-182.
7. Davenport M, Kerkar N, Miel-Vergani G. Biliary atresia: the King's Collage Hospital experience (1974-1995). *J Pediatr Surg*. 1997; 32(3):479-485.
8. Maksoud JG, Fauza DO, Silva MM. Management of biliary atresia in the liver transplantation era: a 15-year, single-center experience. *J Pediatr Surg*. 1998; 33(1):115-118.
9. Davenport M, Puricelli V, Farrant P. The outcome of the older (> or =100 days) infant with biliary atresia. *J Pediatr Surg*. 2004; 39(4):575-581.
10. Hadzic N, Davenport M, Tizzard S. Long-term survival following Kasai portoenterostomy: is chronic liver disease inevitable? *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2003; 37(4):430-433
11. Davenport M, Kerkar N, Miel-Vergani G. Biliary atresia: the King's Collage Hospital experience (1974-1995). *J Pediatr Surg*. 1997; 32(3):479-485.
12. Balistreri WF, Bove KE, Rickman FC. Biliary atresia and other disorders of the extrahepatic bile ducts. In: Suchy FJ, Sokol R, Balistreri WF, eds. *Liver disease in children*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2001:253-274.
13. Tan CE, Davenport M, Driver M. Does the morphology of the extrahepatic biliary remnants in biliary atresia influence survival? A review of 205 cases. *J Pediatr Surg*. 1994; 29(11):1459-1464.
14. Chandra RS, altman RP. Ductal remnants in extrahepatic biliary atresia: a histopathologic study with clinical correlation. *J Pediatr*. 1978; 93(2):196-200.
15. Gautier M, Eliot N. Extrahepatic biliary atresia. Morphological study of 98 biliary remnants. *Arch Pathol Lab Med*. 1981; 105(8):397-402.
16. Matsuo S, Ikeda K, Yakabe S. Histological study of the remnant of porta hepatis in patients with extrahepatic biliary atresia – A – computed Picture análisis of 30 cases. *Z Kinderchir*. 1984; 39(1):46-49.
17. Langenburg SE, Poulik J, Goretsky M. Bile duct size does not predict success of portoenterostomy for biliary atresia. *J Pediatr Surg*. 2000; 35(6):1006-1007.

18. Serinet MO, Wildhaber BE, Broué p. Impact of age of Kasai operation in its results in late childhood and adolescence: a rational basis for biliary atresia screening. *Pediatrics*. 2009; 123(5):1280-1286.
19. Gottrand F, Bernard O, Hadchouel M. Late cholangitis after successful surgical repair of biliary atresia. *Am J Dis Child.* 1991; 145(2):213-215.
20. Lunzmann K, Schweizer P. The influence of colangitis on the prognosis of extrahepatic biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg.* 1999; 9(1):19-23.
21. Bu LN, Chen HL, Ni YH. Multiple intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2002; 37(8):1183-1187.
22. Betz BW, Bisset 3rd GS, Johnson ND. MR imaging of biliary cysts in children with biliary atresia: clinical associations and pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol.* 1994; 162(1):167-171.
23. Tsuchida Y, Honna T, Kawarasaki H. Cystic dilatation of the intrahepatic biliary system in biliary atresia after hepatic portoenterostomy. *J Pediatr Surg.* 1994; 29(5):630-634.
24. Shinkai M, Ohhama Y, Take H. Long-term outcome of children with biliary atresia who were not transplanted after the Kasai operation: >20-year experience at a Children's Hospital. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2009;48(4):443-450.
25. Gad EH, Kamel Y, Salem TA, Ali MA, Sallam AN. Short- and long-term outcomes after Kasai operation for type III biliary atresia: Twenty years of experience in a single tertiary Egyptian center-A retrospective cohort study. *Ann Med Surg (Lond).* 2021 Jan 23;62:302-314.
26. Okubo R, Nio M, Sasaki H; Japanese Biliary Atresia Society. Impacts of Early Kasai Portoenterostomy on Short-Term and Long-Term Outcomes of Biliary Atresia. *Hepatol Commun.* 2020;5(2):234-243.