

Experiencia en el manejo de niños con atresia de vías biliares

Miguel M Escobedo Villarreal,* Ma. del Carmen Zárate Hernández,**
Maricela Zárate Gómez,* Anabel Galván Chairez,** Valdemar Ábrego Moya,**
Carlos Rodríguez Montalvo*

RESUMEN

Se revisaron 10 expedientes de pacientes con atresia biliar, en un periodo de nueve años (1988-1996); analizándose cuadro clínico, estudios diagnósticos, de laboratorio, así como técnica quirúrgica, edad al momento de la cirugía, reporte anatomopatológico y su evolución. De los pacientes estudiados, ocho fueron del sexo femenino; con inicio de síntomas a la edad de 16.5 días en promedio (1-30 días); con ictericia, acolia y coluria, un 30% presentaban datos de hipertensión portal. En sus exámenes de laboratorio presentaban alteradas sus pruebas de función hepática con datos de colestasis, anemia de 8.5 mg/dL (4.8-12.4) 30 con tiempos de coagulación prolongados. Sus estudios de imagen, ultrasonido, resonancia magnética nuclear, gammagrafía de las vías biliares, compatibles con atresia biliar. De nuestros pacientes quirúrgicos (7/10), cuatro fueron operados en nuestro hospital con sobrevivencia de tres, de los cuales dos fueron operados antes de 60 días de (aún están vivos) y uno operado después de 60 días postnatales el cual falleció por deshidratación severa secundaria a gastroenteritis aguda y el cuarto por hepatopatía crónica; y tres acudieron a trasplante hepático. Un 30% no fue candidato a cirugía por cursar el sexto mes de vida. Se concluye que la cirugía de Kasai es el tratamiento de elección inicial para estos pacientes y deberá realizarse antes de 60 días de vida para mejor pronóstico.

Palabras clave: Atresia biliar, portoenterostomía, trasplante hepático.

La atresia extrahepática de las vías biliares es un trastorno obstructivo progresivo de los conductos biliares que produce ictericia en el periodo neonatal.¹ Su incidencia varía entre 0.8 y un caso en 10,000 a 15,000 recién nacidos vivos. Se cree que en su etiología participa un

SUMMARY

We reviewed 10 expedients of patients with biliary atresia in a period of nine years (1988-1996). We studied clinical features, diagnosis studies as well as surgery technique age at the surgery time, anatomopathologic study and their progress. Eight of all studied patients were female, their onset was at mean of 16.5 day old (1-30) presenting jaundice, acolia and colored urine, 30% presented portal hypertension. In the laboratory tests they presented altered hepatic function test and colestasis; anemia 8.9 mg/dL (4.8-12.4), 30% altered PT/PTT. Ultrasound, MRN, biliar ducts gammagraphy shown biliary atresia. Data (7/10) four patients were operated in our hospital, three survived and two of these three were operated before 60 days old (they are still alive) and one after 60 days old and died of dehydration secondary to acute gastroenteritis, three went to liver transplantation, 30% were not candidates to surgery because they were older than six months. We conclude that Kasai surgery is the initial election treatment in these patients and should be done before 60 days old for a better prognosis.

Key words: Biliary atresia, portoenteric, liver transplantation.

proceso infeccioso causado por un *Reovirus* tipo 3² y algunos autores han encontrado disminución de la gamma glutamil transpeptidasa en el líquido amniótico *in utero*.³ Su tratamiento consiste en derivación portoentérica tipo Kasai, con la cual se tiene mayor éxito cuando se realiza en los primeros 60 días de vida.⁴ Cuando no se efectúa el tratamiento adecuado, los pacientes fallecen entre los 12 y 18 meses de vida.⁵

En este informe se revisa la experiencia de los autores en el manejo quirúrgico de estos pacientes.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron los expedientes de 10 pacientes con diagnóstico de atresia de vías biliares (AB) vistos en nueve

* Departamento de Cirugía General.

** Departamento de Pediatría.

Hospital Universitario «Dr. José Eleuterio González», Facultad de Medicina, Universidad Autónoma de Nuevo León (UANL), Monterrey, Nuevo León.

años (1988-1996). Se tomaron datos del cuadro clínico con el que ingresaron, de los estudios de diagnóstico de laboratorio y radiológico, la técnica quirúrgica que se usó, la edad al momento de la cirugía, el informe de anatomía patológica, su evolución postquirúrgica y la sobrevivencia.

RESULTADOS

De los 10 casos ocho fueron del sexo femenino, el promedio de edad, al inicio de la sintomatología fue de 16.8 días, variando entre 1-30 días. Todos de hipertensión portal (HTP), como ascitis, hepatoesplenomegalia, red venosa colateral y várices esofágicas (*Cuadro 1*). En sus exámenes de laboratorio, a su ingreso, todos presentaron hiperbilirrubinemia directa de 11.8 mg/dL, en promedio, (rango 6.5-19.8 mg/dL), hipoalbuminemia en seis de los pacientes, de 2.8 g/dL en promedio («rango» de 1.3-3.7 g/dL); y datos de colestasis hepática. Los tiempos de coagulación (TP/TTP) se informaron prolongados en tres niños y se encontró anemia de 8.5 mg/dL en promedio (rango de 4.8-12.4 mg/dL) (*Cuadro 2*). Se realizó ultrasonido del abdomen en siete pacientes, observando aumento de la ecogenicidad hepática, además de no visualizarse la vesícula biliar (VB); en cuatro niños se hizo gammagrafía de las vías biliares, que fue compatible para AB; en 2 de ellos se realizó resonancia magnética nuclear del abdomen que mostró la ausencia de la vesícula biliar en uno y en el otro, ascitis y red venosa colateral. En un paciente no se tuvieron los estudios de imagen ya que su estudio y tratamiento quirúrgico se hizo en otro hospital.

El tratamiento quirúrgico consistió en la portoenterostomía en Y de Roux, realizándose en siete pacientes, ya que tres cursaban el sexto mes de la vida y no se consideró que fuesen candidatos a la cirugía derivativa. De los siete niños en los que se practicó la cirugía, en tres de ellos ésta se hizo en nuestro hospital y sólo acudieron para trasplante hepático.

Durante la anastomosis se observó drenaje biliar en tres de los cuatro niños operados en el hospital. En ellos la biopsia hepática mostró fibrosis, cirrosis biliar y colestasis severa ductal.

Cuadro 1. Síntomas y signos de los 10 niños con atresia de las vías biliares.

| Síntomas | n | Proporción |
|-----------|----|------------|
| Ictericia | 10 | 1.0 |
| Acolia | 8 | 0.8 |
| Coluria | 6 | 0.6 |
| *HTP | 3 | 0.3 |

*HTP = Hipertensión portal

En su evolución postquirúrgica se observaron complicaciones en dos pacientes consistiendo en desarrollo de colangitis que fue tratada conservadoramente y fístula biliar, la cual cedió. Todos los pacientes operados fueron sometidos a endoscopia encontrando várices esofágicas; en seis de ellos las várices se trataron con escleroterapia y de ellos cuatro presentaron sangrado de tubo digestivo alto (STDA).

De los tres pacientes que no se sometieron a cirugía, dos fallecieron a los cinco y 14 meses de edad, por complicaciones de hepatopatía y sangrado, respectivamente, y el otro se perdió en su seguimiento.

De los sometidos a cirugía, dos fallecieron; uno por choque séptico y datos de HTP; otro por deshidratación severa, secundaria a gastroenteritis aguda, a la edad de nueve meses; tres se sometieron a trasplante hepático de los cuales el primer niño falleció por arritmia cardíaca al quinto día del trasplante, el mostraba una función hepática aceptable. El segundo niño trasplantado falleció a las 24 horas por falla primaria en la función hepática. En el tercer paciente se efectuó un trasplante hepático reducido de donador vivo relacionado, el cual falleció por sepsis abdominal, a los 45 días.

Actualmente sobreviven dos pacientes, los cuales presentan datos de hepatopatía crónica con HTP, pero su estado nutricional y su calidad de vida son adecuadas; han sido sometidos a escleroterapia de várices esofágicas profiláctica en uno y por STDA en el segundo (*Figura 1*).

DISCUSIÓN

Se han venido realizando investigaciones para conocer los factores pronóstico favorables en la sobrevivencia de los pacientes con AB, en lo que se refiere a técnica quirúrgica.

Cuadro 2. Datos del laboratorio que se encontraron alterados en los 10 niños, a su ingreso al hospital

| | n | Proporción |
|-------------------------------|----|------------|
| Anemia | 7 | 0.7 |
| Bilirrubina directa aumentada | 10 | 1.0 |
| TGO-TGP* aumentada | 9 | 0.9 |
| FA** aumentada | 10 | 1.0 |
| TP/TTP*** prolongados | 5 | 0.5 |
| GGT**** aumentada | 8 | 0.8 |

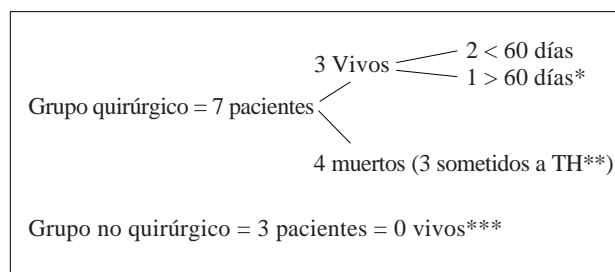
* TGO = Transaminasa glutámico-oxalacética

* TGP = Transaminasa glutámico-pirúvica

** FA = Fosfatasa alcalina

***TP/TTP = Tiempo de protrombina/tiempo de trombo-plastina parcial

**** GGT = Gamma glutamil transpeptidasa



* = Falleció por gastroenteritis aguda.

** TH = Trasplante hepático.

*** = Sin seguimiento.

Figura 1. Evolución de los pacientes.

ca, edad al momento de la cirugía y reporte anatomopatológico, por eso la importancia de esta revisión. Los resultados han sido poco favorables ya que tres de ellos se presentaron después de 60 días de vida y otro sólo acudió a trasplante hepático. La literatura reporta como límite de edad para realizar la cirugía de Kassai entre los 45-60 días de la vida, ya que después de esta edad el riesgo de fibrosis portal aumenta y agrava la hepatopatía. En un estudio realizado en Francia,⁶ se informa una sobrevida hasta de ocho años, en 52% de pacientes operados antes de 45 días, y solo 18% en pacientes mayores. Ohi⁷ reportó, hasta 10 años de sobrevida en 73% de pacientes operados antes de 60 días.

Actualmente dos niños del presente estudio están vivos, de 3 1/2 y 1 1/2 años de edad entre los siete, a los cuales se les practicó portoenterostomía (PE) antes de los 60 días de vida. Kenneth y col señalan como factores de buen pronóstico bilis en la zona I, lo cual se observó en tres de los niños, dos de los cuales sobreviven; además indican que la inflamación lobar y la colangitis son datos que están presentes en los pacientes en los cuales falla la PE; nosotros encontramos inflamación lobar en tres de ellos y en dos funcionó la PE adecuadamente. Un paciente con colangitis aún está vivo al año y medio de edad con buena función de la PE.

En su evolución postquirúrgica sólo hubo complicaciones propias de la cirugía de Kassai en 2/7 de los pacientes las cuales se resolvieron adecuadamente. En todos los operados, mejoró su estado general, desapareció la ictericia progresivamente casi en su totalidad; presen-

taron heces con características normales a los tres días postquirúrgicos.

En la opinión personal de los autores de este informe la cirugía de Kassai es el tratamiento de elección inicial en los niños con atresia de las vías biliares ya que mejora la condición de vida de los pacientes. Se reporta que el trasplante del hígado no substituye al procedimiento de Kassai, éste sólo se realizará cuando falla ésta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Middlesworth W, Altman RP. Biliary atresia. *Curr Opin Pediatr* 1997; 9: 265-269.
2. Rosenthal P. The association of reovirus 3 and biliary atresia: finally resolved? *Am J Gastroenterol* 1995; 90: 1895-1896.
3. Hosoda Y, Miyano T, Fujimoto T. Assay of gamma-glutamyl transpeptidase activity in amniotic fluid offers a possible prenatal diagnosis of biliary atresia in the rat model. *Prenat Diagn* 1997; 17: 19-21.
4. García de Dávila MT, Ciocca M, Mondiglio C. Factores histológicos como elemento de valor pronóstico en atresia de vías biliares. *Acta Gastroenterol Latinoam* 1996; 26: 177-81.
5. Aschraft Holder. *Cirugía Pediátrica*. 2da Ed. Cap. 40: 492-499.
6. Valayer J. Conventional treatment of biliary atresia: Long-term result. *J Ped Surg* 1996; 31: 1546-1551.
7. Ohi R. Biliary atresia, long-term results of hepatic portoenterostomy. In: Howard ER. *Surgery of liver Disease in Children*. London, England. Butterworth 1991: 60-70.
8. Altman P, Stolar CJH. Pediatric hepatobiliary disease. *Surg Clin North Am* 1985; 65: 1245-1267.
9. Azarow KS, Phillips J, Sandler AD. Atresia: Should all patients undergo a portoenterostomy? *J Ped Surg* 1997; 32: 168-174.
10. Inomata Y, Oike F, Okamoto S, Uemoto S. Impact of the development of a liver transplant program on the treatment of biliary atresia in an institution in Japan. *J Ped Surg* 1997; p. 265-269.
11. Lilly JR. Biliary atresia: The jaundiced infant. In: KJ Welch, JP Randolph, JA O'Neill. *Pediatric Surgery*. 4ta. Edición Vol. 1, 1986: 1047-1055.
12. Vázquez Estevez J, Lilly JR, Stewart B. Biliary atresia: early determination of prognosis. *J Ped Surg* 1989; 24: 48-51.
13. Kassai M, Mochizuki I, Ohkohchi N. Surgical limitation for biliary atresia: Indication for liver transplantation. *J Ped Surg* 1989; 9: 851-854.
14. Ken Kimura, Chikara Tsugawa, Masako Kubo. Technical aspects of hepatic portal dissection in biliary atresia. *J Ped Surg* 1979; 14: 27-34.
15. Kaufman SS, Murray ND. Nutritional support for the infant with extrahepatic biliary atresia. *J Pediatrics* 1987; 11: 679-685.