

HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE  
"PEDRO A. PEREZ"  
GUANTANAMO

## ATRESIA DE VIAS BILIARES. COMPORTAMIENTO CLINICO Y QUIRURGICO EN SERVICIOS DE CIRUGIA PEDIATRICA.

Dr. Carlos Manuel Rodríguez Marcheco<sup>1</sup>, Dr. Joel Maya Herrera<sup>2</sup>, Dr. Guillermo Siax Carmenate<sup>3</sup> y Dr. Rafael Trinchet Soler<sup>4</sup>.

### RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo, multicéntrico y retrospectivo de serie de casos, de los pacientes con el diagnóstico de atresia de vías biliares en las cinco provincias orientales de Cuba, en el período de 1991-2001. Holguín fue la provincia que mayor número de casos aportó con 11 pacientes. La tasa general de incidencia fue de 0.35 por 10 000 nacidos vivos. Los principales síntomas y signos fueron la ictericia, la coluria, la acolia y la hepatomegalia. La laparotomía con la colangiografía peroperatoria y la toma de biopsia hepática fueron los métodos diagnósticos principales. Resultaron factores de mal pronóstico el inicio temprano de los síntomas y signos, el diagnóstico y tratamiento quirúrgico tardíos y el estado cirrótico del hígado en el momento de la laparotomía. Las técnicas quirúrgicas empleadas fueron la de Kasai y la de Sawaguchi y las principales complicaciones postoperatorias la colangitis, el cese súbito del flujo biliar y la hipertensión portal. La mayor parte de los pacientes egresaron vivos (85.7%), pero fallecieron posteriormente por fallo hepático progresivo y en espera de un trasplante hepático.

**Palabras clave:** ATRESIA BILIAR/cirugía; ATRESIA BILIAR/epidemiología; NIÑO.

<sup>1</sup> Profesor Asistente. Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico "Pedro A. Pérez".

<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico "Pedro A. Pérez".

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Holguín.

<sup>4</sup> Profesor Titular. Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Pediátrico Holguín.

## INTRODUCCION

La atresia de vías biliares es un proceso obliterativo panductal progresivo de los conductos biliares; ésta constituye el trastorno hepatobiliar tratado quirúrgicamente más frecuente que causa ictericia obstructiva en los primeros tres meses de vida, por un desarrollo anormal de los conductos biliares dentro y fuera del hígado.<sup>1-3</sup>

Esta colangiopatía tratada quirúrgicamente puede ser vista como consecuencia de dos daños: como un defecto morfogénico, ya sea fetal o embrionario, en el conducto biliar extrahepático, donde las manifestaciones colestásicas se presentan al nacimiento (forma embriogénica, fetal o prenatal, 10-35% de los pacientes) o como un daño inflamatorio progresivo y fibroso del árbol biliar (forma adquirida o perinatal, 65-90% de los casos), que puede afectar cualquier porción del conducto biliar y culmina con la completa obliteración de la luz del árbol biliar extrahepático, en la que los signos clínicos como la ictericia, la acolia, la coluria y la hepatomegalia aparecen en las primeras semanas de vida.<sup>4,5</sup>

Entre 1940 y 1960 hubo publicaciones aisladas de reparaciones con éxito de algunas formas de atresia biliar, pero la mayoría de los autores reflejaban resultados funestos con la hepatoenterostomía y conducto biliar artificial. Con la publicación en 1959, por Kasai y Zuzuki<sup>1</sup>, de "Un nuevo procedimiento quirúrgico para la atresia de los conductos biliares", se abrió una era en el tratamiento de esta enfermedad.

El trasplante hepático fue presentado por Starzl y sus colaboradores, en 1963, como terapia opcional en aquellos niños en que la portoenterostomía había sido un fracaso. Refinamientos adicionales a partir de este período en la cirugía, anestesia y cuidados intensivos, junto al desarrollo del trasplante hepático, han venido a mejorar la supervivencia de estos pacientes.<sup>7</sup>

La incidencia de la atresia de vías biliares se ha estimado alrededor de 1 por 8 000 a 1 por 15 000 nacidos vivos, con amplia variabilidad en relación con las diferentes áreas geográficas del mundo.

El comportamiento de la mortalidad de los niños que nacen con atresia de los conductos biliares es, por lo general, elevado; depende de una serie de factores pronósticos pre, per y post operatorios.

No obstante, el trasplante hepático parece ser la solución para muchos niños aquejados de esta letal enfermedad; se ha demostrado que el 66% de los niños que han presentado un fallo funcional de la portoenteroanastomosis requieren trasplante.<sup>11,12</sup>

Lamentablemente, todavía existe demora en el diagnóstico precoz de esta entidad y, por ende, también se retrasa el tratamiento quirúrgico, lo que repercute negativamente en la supervivencia de los niños.

En Cuba, actualmente no se cuenta con referencias estadísticas acerca del comportamiento de las atresias de vías biliares. En el Ministerio de Salud Pública y el Grupo Nacional de Cirugía Pediátrica, existe una gran preocupación por la salud de los niños cubanos e interesa todo lo concerniente a la atención, morbilidad y mortalidad de las atresias de vías biliares.

## **METODO**

Se realizó un estudio descriptivo, multicéntrico y retrospectivo de una serie de 21 casos, de los pacientes diagnosticados con atresia de vías biliares, los cuales egresaron de los servicios de Cirugía Pediátrica de los hospitales de la región oriental del país, en el período comprendido entre enero de 1991 a diciembre del 2001.

El universo de estudio lo comprendieron 21 niños de las provincias orientales, a los cuales se les realizó el diagnóstico clínico y quirúrgico de atresia de vías biliares.

Se recogió toda la información necesaria para alcanzar los objetivos específicos trazados, de acuerdo con las variables estudiadas: número de casos por provincias y años, síntomas y signos, métodos diagnósticos utilizados, factores pronósticos, técnicas quirúrgicas empleadas, complicaciones postoperatorias y estado al egreso.

Los datos se procesaron en una base de datos de Microsoft Access confeccionada al efecto. La información obtenida se agrupó para su análisis en tablas, como parte de la estadística descriptiva.

## **RESULTADOS Y DISCUSION**

En el estudio se refleja la distribución por provincias de los pacientes diagnosticados con atresia de vías biliares, donde se observa que Holguín fue la provincia que mayor número de casos aportó, con 11 (52.38%), seguida de Granma, con 6 (28.58%) y Las Tunas, con 2 (9.52%).

La distribución de los pacientes con atresia de vías biliares y las tasas de incidencia en los años estudiados se exponen en la Tabla 1; el número total de niños afectados fue de 21 y la incidencia general fue de 0,35 por 10 000 nacidos vivos. Los años con más niños afectados fueron el 2001, el 2000 y 1991. Al relacionar los principales síntomas y signos de los 21 niños estudiados (Tabla 2), se encontró que el 100% de los niños tuvo ictericia, coluria y acolia, el 61.9% presentó hepatomegalia y el 28.5% esplenomegalia, mientras que el 19% tenía malnutrición y retraso en el desarrollo pondostatural.

En la Tabla 3 se exponen los métodos diagnósticos más importantes y sus resultados; el 100% de los niños estudiados tuvo hiperbilirrubinemia conjugada y elevación de las transaminasas. Se realizó laparoscopia y biopsia percutánea a 13 niños. A todos los pacientes se les realizó ultrasonido abdominal. El diagnóstico definitivo se hizo a través de laparotomía con colangiografía peroperatoria y biopsia hepática. En otro sentido, la supervivencia promedio de los niños con atresia biliar que no son sometidos a tratamiento quirúrgico es de 8 a 12 meses, ya que desarrollan insuficiencia hepática irreversible y los resultados del proceder quirúrgico están asociados a una serie de factores pronósticos.

Se reflejan algunos de los factores pronósticos relacionados con esta entidad. Como se puede observar, el 57.1% de los niños comenzaron con los síntomas y signos antes de los 15 días de edad, mientras que en el 42.9% los signos empezaron después de este período de tiempo (16-30 días).

Además, se muestran los tipos de técnicas quirúrgicas empleadas en el período estudiado. La técnica más frecuentemente utilizada fue la de Kasai. Cuando se relacionan las complicaciones postoperatorias (Tabla 4), se observa que la gran mayoría de los niños operados (85.7%) presentaron colangitis.

En relación con el estado al egreso se encontró que 18 niños operados de atresias de los conductos biliares egresaron vivos (85.7%) y sólo 3 (14.3%), fallecieron.

La atresia de vías biliares es la colangiopatía tratada quirúrgicamente más común en la infancia. Su incidencia es de alrededor de uno por 10 000 a uno por 15 000 nacidos vivos; esto varía respecto a las diferentes áreas geográficas del mundo.<sup>4, 7, 6</sup> Algunos autores relacionan estos resultados con factores ontogénicos debido, entre otros, a la fuerte asociación que existe entre la atresia de vías biliares y anomalías gastrointestinales y cardíacas.<sup>8,9,13-15</sup> Al comparar los resultados obtenidos con lo publicado por la literatura extranjera revisada, se observa que estos valores se encuentran por debajo de la media internacional. En Cuba, las atresias de vías biliares constituyen un problema de salud, dado en estos momentos por su alta letalidad.

No existen, y no están identificados, signos patognomónicos de la atresia de los conductos biliares; sin embargo, para la mayoría de los autores, los síntomas y los signos cardinales de ésta son similares, e incluyen: grado variable de ictericia, coloración blanquecina de las heces, orinas oscuras y hepatomegalia, lo que coincide completamente con los principales síntomas y signos encontrados en este trabajo. La esplenomegalia es común, y esto sugiere cirrosis progresiva con hipertensión portal.<sup>2-5,15,16.</sup>

En el presente estudio todos los pacientes presentaron signos de alta sospecha de atresia de vías biliares, lo que coincide con lo anteriormente señalado. Esto no deja margen de duda desde el punto de vista clínico para actuar de forma emergente con una conducta que permita el diagnóstico y la intervención quirúrgica precoz. Por otro lado, el diagnóstico de las atresias de los conductos biliares incluye estudios hemáticos, bioquímicos especiales, ultrasonográficos, confirmación de la permeabilidad de los conductos biliares y la necesidad de una biopsia hepática para estudios histopatológicos, ya sea por laparoscopia o por laparotomía.

Actualmente, se realiza el diagnóstico definitivo y de certeza de las atresias de vías biliares con la intervención quirúrgica videoendoscópica. Este proceder ha venido a revolucionar completamente no solo el diagnóstico de esta enfermedad, sino también la conducta a seguir en estos casos, ya que el hallazgo de un hígado cirrótico constituiría una indicación de trasplante hepático.<sup>2</sup> La mayor parte de los pacientes del estudio presentaron el inicio de los síntomas y signos antes de los 15 días (57.1%), lo que sugiere la forma embriogénica; sin embargo, la ausencia de malformaciones asociadas no permite afirmar categóricamente que se trate de este tipo de variedad.

También, en lo relacionado con la variación del inicio del conjunto de síntomas, existen dificultades para llegar al diagnóstico temprano de la atresia biliar, ya que la aparición precoz de la ictericia es, generalmente asociada por el pediatra a causas médicas y no a quirúrgicas. La edad, durante el procedimiento quirúrgico, es el factor pronóstico más importante en la supervivencia de atresia biliar y su capacidad postoperatoria de drenar bilis. El estado del hígado en el momento de la intervención quirúrgica es un factor pronóstico inmediato y mediato determinante en el paciente.<sup>19-21</sup>

En los trabajos de Lugo<sup>6,7</sup>, se consideran los dos factores pronósticos más importantes a la edad durante el procedimiento quirúrgico y los cambios histopatológicos en el hígado. Una vez que el diagnóstico es confirmado, el tratamiento tradicional es la remoción de los conductos biliares atrésicos, con el objetivo de propiciar un adecuado drenaje de la bilis a través de una enteroanastomosis o portoenteroanastomosis.<sup>22</sup>

La hepaticoportointerostomía (procedimiento de Kasai) es el tratamiento estandarizado para los tipos de atresia de vías biliares no corregibles, ha reducido la mortalidad durante los pasados treinta años.<sup>1,7,17</sup> Ciertamente, este tipo de técnica, se sugiere actualmente como la de elección inicial en los niños con atresia biliar, a pesar de existir aún controversia en cuanto a la mejor terapia inicial: la portoenterostomía o el trasplante hepático.<sup>4,12,17,18,23</sup> La colangitis es la complicación postoperatoria más común y grave después de la hepaticoportointerostomía, ya que agrava la fibrosis hepática y puede causar obstrucción secundaria en la portoenteroanastomosis.<sup>24,25</sup>

En nuestro estudio la colangitis alcanzó una incidencia del 85.7%, resultado que se acerca a los reflejados por otros autores.<sup>10,24</sup> La colangitis postoperatoria es frecuentemente seguida por el cese súbito del flujo biliar, el cual se considera debido a un fallo en la anastomosis bilio-entérica.<sup>10,25</sup>

Por su parte, algunos autores<sup>7,10,,26</sup> consideran que la hipertensión portal se registra en las tres cuartas partes de los pacientes operados de atresia biliar, aun cuando exista buen flujo biliar postoperatorio. Se considera que el bajo porcentaje de la hipertensión portal en esta investigación (19%), se debió a que muchos de los pacientes fallecieron en un corto período de tiempo, sin dar posibilidades a que se desarrollara la afección.

Algunos autores plantean que la supervivencia de los pacientes operados de atresia biliar con la técnica de Kasai es, aproximadamente, una tercera parte y

depende de una serie de factores pronósticos.<sup>1,7,17</sup> La supervivencia obtenida en este trabajo, en el período del postoperatorio inmediato, fue buena, ya que sólo 3 pacientes fallecieron en esta etapa, lo cual indica una adecuada realización de la técnica quirúrgica, calidad en los cuidados intensivos y certero tratamiento médico pre y postoperatorio, a pesar de que la edad del diagnóstico y del tratamiento quirúrgico fue de más de dos meses (61.9%) y el estado del hígado, en el mayor porcentaje de los pacientes, se encontraba cirrótico (85.7%).

## **CONCLUSIONES**

- Entre los principales síntomas y signos se encontraron la ictericia, la coluria, la acolia y la hepatomegalia.
- Los principales métodos diagnósticos fueron la laparotomía con la colangiografía peroperatoria y la toma de biopsia hepática; fueron útiles e importantes la aspiración del contenido duodenal, la laparoscopia con biopsia hepática percutánea y el ultrasonido abdominal.
- Fueron factores de mal pronóstico la aparición precoz de los síntomas y signos, el diagnóstico y tratamiento quirúrgico tardío, así como la presencia de cirrosis hepática en el momento de la intervención quirúrgica.
- La técnica quirúrgica recomendada es la de Kasai, y se proyecta el trasplante hepático como una nueva era en la solución de esta entidad.
- Las principales complicaciones postoperatorias fueron la colangitis, el cese súbito del flujo biliar y la hipertensión portal.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS**

1. Kasai M, Suzuki S. A new operation for noncorrectable biliary atresia. *Hepatic Portoenterostomy* 1959; 13:733-9.
2. [www.MEDLINEplus](#). Enciclopedia médica. *Atresia biliar*. htm 2002:1-5.
3. Balistreri WF, Grand R, Hoofnagle JH. Biliary atresia: current concepts and research directions. Summary of a symposium. *Hepatology* 1997; 23(6):1682-92.
4. Schwarz S. Biliary atresia. *Medicine Journal* 2001; 2:11.

5. Schreiber RA, Kleinman RE. Biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35:11-6.
6. Lugo-Vicente HL. Boletín Asociación Médica de Puerto Rico 1995; 87:147-53.
7. Lugo-Vicente HL. Colangiopatías infantiles 1994; 30:210-8.
8. Bates MD, Bucuvaleas JC, Alonso MH. Biliary atresia: pathogenesis and treatment. *Semin Liver Dis* 1998; 18(3):281-93.
9. Landing BH. Consideration of pathogenesis of neonatal hepatitis, biliary atresia and choledochal cyst, the concept of infantile obstructive cholangiopathy. *Prog Pediatr Surg* 1974; 6:113-39.
10. Ohi R, Nio M. The jaundiced infant: biliary atresia and other obstructions. In: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EN, Coran AG. *Pediatric Surgery*. 5<sup>a</sup> ed. St. Louis: Mosby 1999; 7(2):1465-76.
11. Meister RK, Esquivel CO, Cox L, Concepción W, Berquist W, Nakazato P, *et al.* The influence of portoenterostomy with stoma on morbidity in pediatric patient with biliary atresia undergoing orthotopic liver transplantation. *J Pediatr Surg* 1993; 28:387-90.
12. Ryckman F, Fisher R, Pedersen S, Ditrich V, Heubi J, Farrell M, *et al.* Improved survival in biliary atresia patient in the present era of liver transplantation. *J Pediatr Surg* 1993:382-6.
13. Yoo PW, Bresee JS, Olney RS. Epidemiology of biliary atresia: a population based study. *Pediatrics* 1997; 99(3):376-82.
14. Carmi R, Magee CA, Neil CA, Karrer FM. Extrahepatic biliary atresia and associated anomalies: etiologic heterogeneity suggested by distinctive patterns of associations. *Am J Med Genet* 1998; 45(6):683-93.
15. Davenport M, Savage M, Mowat API. Biliary atresia and splenic malformation syndromes: an etiologic and prognostic subgroup. *Surgery* 1999; 113:662-8.
16. Rebeca L, Linda S, *et al.* Percutaneous cholecysto-cholangiography in the diagnosis of obstructive jaundice in infants. *J Pediatr Surg* 2004; 39(1):16-8.
17. Rosenthal P, Sinatra F. Jaundice in Infancy. *Pediatrics in Review* 1999; 11(3):79-86.
18. Nakama T, Kitamura T, Matsui A. Ultrasonographic findings and management of intrahepatic biliary tract abnormalities after portoenterostomy. *J Pediatr Surg* 2003; 26(1):32-6.

19. Ridaura Sanz C, Navarro-Castilla E. Role of liver biopsy in the diagnosis of prolonged cholestasis in infants. *Rev Invest Clin* 1999; 44(2):193-202.
20. Schweizer P. "Extrahepatische Gallengangsatresie" Eine analytische Bewertung prognostischer Faktoren. Ein Beitrag zu einem rationalen Therapieansatz. *Z Kinderchir* 1998; 45(6):365-370.
21. Tagge DU, Tagge EP, Drongowski RA, Oldham KT, Coran AG. A long-term experience with biliary atresia. Reassessment of prognostic factors. *Ann Surg* 1998; 214:590-8.
22. TAN CEL. Does the morphology of the extrahepatic biliary remnants in biliary atresia influence survival? A review of 205 cases. *J P S* 1994; 29:1459.
23. Toshihiro M, Masaki N, *et al.* Postoperative corticosteroid therapy for bile drainage in biliary atresia- A nationwide survey. *J Pediatric Surgical* 2004; 39(12):1803-5.
24. Gottrand F, Bernard O, Hadchouel M. Late cholangitis after successful surgical repair of biliary atresia. *Am J Dis Child* 1998; 145(2):213-5.
25. E Donat Aliaga, B Polo Miguel, *et al.* Atresia de vías biliares: estudio clínico retrospectivo. *Anales de Pediatría*. 2004; 60:325-9
26. Chiba T, Ohi R, Nio M. Late complications in long-term survivors of biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg* 1998; 2(1):22-25.

**TABLA 1. AÑOS DE PRESENTACIÓN Y TASAS DE INCIDENCIA.**

<b>AÑOS</b>	<b>No. DE PACIENTES</b>	<b>TASAS DE INCIDENCIA x 10 000 N.V.</b>
1991	3	0.55
1992	2	0.33
1993	1	0.17
1994	1	0.16
1995	-	-
1996	1	0.20
1997	1	0.22
1998	2	0.36
1999	1	0.18
2000	4	0.69
2001	5	0.91
<b>TOTAL</b>	<b>21</b>	<b>0.35</b>

*Fuente: Planilla de vaciamiento. Leyenda:n.v.: Nacidos vivos*

**TABLA 2. PRINCIPALES SÍNTOMAS Y SIGNOS.**

<b>SÍNTOMAS Y SIGNOS</b>	<b>No. DE PACIENTES</b>	<b>%</b>
Ictericia	21	100.0
Acolia	21	100.0
Coluria	21	100.0
Hepatomegalia	13	61.9
Esplenomegalia	6	28.5
Malnutrición + retraso en desarrollo pondostatural.	4	19.0

*Fuente: Planilla de vaciamiento.*

**TABLA 3. PRINCIPALES METODOS DIAGNOSTICOS UTILIZADOS.**

<b>MÉTODOS DIAGNÓSTICOS</b>	<b>No. CASOS ESTUDIADOS</b>	<b>No. CASOS POSITIVOS</b>	<b>%</b>
Laparotomía y colangiografía peroperatoria y biopsia hepática	21	21	100.0
Determinación de bilirrubina directa	21	21	100.0
Determinación de las transaminasas	21	21	100.0
Aspiración duodenal	2	2	100.0
Laparoscopia y biopsia percutánea	13	11	84.6
Ultrasonido abdominal	21	16	76.1

*Fuente: Planilla de vaciamiento.*

**TABLA 4. COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS.**

<b>COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS</b>	<b>No.</b>	<b>%</b>
<b>Colangitis</b>	<b>18</b>	<b>85.7</b>
<b>Cese súbito del flujo biliar</b>	<b>5</b>	<b>23.8</b>
<b>Hipertensión portal</b>	<b>4</b>	<b>19.0</b>
<b>Peritonitis</b>	<b>3</b>	<b>14.3</b>
<b>Choque séptico</b>	<b>3</b>	<b>14.3</b>
<b>Hernia incisional</b>	<b>1</b>	<b>4.8</b>
<b>Evisceración</b>	<b>1</b>	<b>4.8</b>
<b>Oclusión intestinal</b>	<b>1</b>	<b>4.8</b>

*Fuente: Planilla de vaciamiento.*