

11237  
2es  
65



# Universidad Nacional Autónoma de México

Facultad de Medicina  
División de Estudios de Postgrado

Centro Hospitalario "20 de Noviembre" ISSSTE

## ATRESIA DE VIAS BILIARES LINEAMIENTOS DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO

T E S I S

Que para obtener el Título de  
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA MEDICA

P r o p o n e

DR. OSCAR JAIME GARCIA CAVAZOS

Asesor: Dra. Ma. del Pilar Martínez Huerta



México, D. F.

1965

**FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## INDICE

<b>I. INTRODUCCION</b>	<b>1</b>
<b>II. GENERALIDADES</b>	
- Historia	2
- Definición	3
- Frecuencia	3
- Etiología	4
- Anatomía patológica	6
- Clasificación	7
-Manifestaciones clínicas	8
- Exámenes de laboratorio y gabinete	9
- Tratamiento	17
- Complicaciones	18
- Pronóstico	19
<b>III. MATERIAL Y METODOS</b>	<b>20</b>
<b>IV. RESULTADOS</b>	<b>22</b>
<b>V. CONCLUSIONES</b>	<b>28</b>
<b>VI. BIBLIOGRAFIA</b>	<b>34</b>

## INTRODUCCION

Desde hace muchos años, ha sido motivo de preocupación de -- muchos médicos encontrar la solución del problema que representa -- el lactante icterico en los primeros meses de la vida; en especial, -- cuando se sospecha que la causa es de origen obstructivo.

Se han empleado diferentes estudios, tanto de laboratorio como de gabinete, en un intento por diferenciar la ictericia obstructiva de -- la hepatitis neonatal por tener manifestaciones clínicas similares, pe -- ro muy diferente pronóstico.

En la actualidad no se ha podido llegar al diagnóstico con certe -- za por métodos no operatorios.

Es por eso que fui motivado a realizar este estudio, en el cual -- se compararán los resultados obtenidos por exámenes preoperatorios, -- tanto de laboratorio como de gabinete, al alcance en esta institución, -- y las ventajas que ofrece una exploración de vías biliares temprana, -- teniendo como firme propósito brindar al paciente el beneficio que de -- las conclusiones se derive.

## HISTORIA:

En el Edinburgh Medical Journal, John Thompson en 1892, se hizo 49 variantes de atresia biliar después de revisar la literatura médica de Europa de los 50 años anteriores. En su publicación no mencionó el tratamiento, pero en 1916 un patólogo pediatra americano, J.B. Holmes, del Hospital Johns Hopkins de Baltimore, siguiendo un estudio extensivo similar de necropsias previas, publicó una revisión conteniendo 82 descripciones de variantes de atresia biliar; hizo algunas predicciones notables en cuanto a la forma de poder salvar la vida de una minoría ( 12 al 16% ) de los lactantes con atresia biliar, mediante corrección quirúrgica, al hacer una anastomosis entre el resto de las vías biliares y el tracto intestinal.

Después de la publicación de Holmes, los pacientes con atresia biliar se dividieron sistemáticamente, con base en la forma de las estructuras extrahepáticas observadas en la operación, en dos categorías, esto es, los casos corregibles ( raros ), y los casos no corregibles ( más comunes ). En esta etapa la mortalidad era igual al 100% en niños con las formas no corregibles y 90% con las formas corregibles.

En 1955, M. Kasai, de la Universidad de Tohoku, Sendai - - ( Japón ), comenzó a hacer experimentos de métodos quirúrgicos en - los lactantes con formas no corregibles de atresia biliar, y como resultado de sus investigaciones clínicas y de laboratorio hechas en la misma institución, cambió radicalmente el concepto del tratamiento quirúrgico de esta entidad.

La historia subsecuente del manejo de la atresia de vías biliares en los Estados Unidos y Europa, ha sido sumariada por Porter, Soper, y Tedrick (1968); Bill (1974); Lilly (1977); y Ueda (1978).

Sin embargo, en la actualidad es el método de Kasai el procedimiento técnico - quirúrgico de elección en el tratamiento de la - - atresia de vías biliares.(5)

#### DEFINICION:

Desde el punto de vista práctico, puede definirse la atresia - - biliar únicamente como una forma de ictericia colestática infantil - con obstrucción mecánica de vías biliares, que obliga a intervención quirúrgica para que el pequeño sobreviva.(3)

#### FRECUENCIA:

Surge solamente en el período neonatal y su frecuencia es de 0.8 a 1 por cada 10,000 nacidos vivos según estudios realizados en -

diferentes países y la proporción entre hombres y mujeres es de 1 a 1.27. (9)

#### ETIOLOGIA:

Existen pocas pruebas de que la atresia biliar sea de naturaleza familiar o hereditaria. Al parecer la origina algún proceso nocivo que influye de manera adversa sobre el desarrollo del sistema de los conductos biliares al principio de la gestación.

El tipo final se desarrolla de dos distintas entidades del rudimento hepático la porción mayor y superior, que forma el parénquima, los conductos hepáticos y el colédoco; y la porción menor e inferior, de la que se desarrolla la vesícula biliar y el conducto cístico; estas dos deben efectuar su unión secundariamente. También se ha hablado de etiología multifactorial por lo que probablemente sea una consecuencia de agresiones infecciosas, inmunológicas o tóxicas durante el período perinatal en pacientes con cierta predisposición genética.

Landing considera que la hepatitis neonatal, la atresia de vías biliares y algunos tipos de quistes del colédoco son una misma enfermedad en diferentes estadios y la denomina colangiopatía obstructiva infantil. Existen cada vez más evidencias clínicas, histopa-

tológicas e inmunológicas para apoyar esta teoría. Zeltzer propone que el daño hepatocelular y de las vías biliares, está dado por una agresión viral o tóxica, similar al descrito en la hepatitis crónica activa y considera que la alfafetoproteína es el inmunomodulador de este fenómeno y que su deficiencia está directamente relacionada con la progresión de la enfermedad.

Jenner y Howard han considerado que el ácido litólico, tóxico para las vías biliares, produce esclerosia de las mismas cuando existe colestasis.

Muchos virus son considerados como posibles agentes etiológicos en la hepatitis neonatal y la atresia de vías biliares. Scotto y Stranlin demostraron mediante microscopía electrónica partículas virales intranucleares en los hepatocitos de pacientes con atresia de vías biliares, y recientemente Bangaru y Morecki han encontrado fuertes evidencias para considerar al reovirus 3 como agente causal.

Hay evidencia experimental para la implicación de anomalías metabólicas en colestasis infantil. La infusión intraperitoneal de L-prolina está asociada con un crecimiento de los conductos biliares proximales y proliferación epitelial aunque no hay cambios intrahepáticos. Conversivamente a cuatro infantes con atresia biliar, se



les encontró que tenían bajos niveles de L-prolina y altos niveles de su precursor, el ácido L- glutámico sugiriendo una posible deficiencia enzimática y un trastorno en el crecimiento del árbol biliar.

En conclusión, ninguna relación ha sido demostrada convincentemente por lo que la etiología de la atresia biliar permanece desconocida. (1, 9 - 10 )

#### ANATOMIA PATOLOGICA.

Entre los patólogos, se ha producido cierta evolución de criterio en cuanto a los cuadros que caracterizan la atresia biliar en comparación con otras causas de ictericia neonatal persistente.

Brough y Bernstein opinan, como muchos otros autores antes que ellos, que el signo más fidedigno es la proliferación de los conductos y conductillos biliares. Le siguen en trascendencia las alteraciones hipertróficas en las ramas de la arteria hepática, los tapones de bilis en los conductos dilatados, la fibrosis sobre todo portal, las alteraciones inflamatorias y la transformación de células gigantes también se encuentra pero en menos de la mitad de los casos.

Estos hallazgos contrastan con los de la hepatitis neonatal en los que los signos prominentes son las lesiones e inflamación hepatocelulares, sobre todo infiltración portal de células mononucleares.

La transformación de células gigantes dista mucho de ser universal en ellos y se observa, aunque rara vez, la proliferación de conductos.

En la atresia de conductos biliares intrahepáticos, hay ausencia de conductos biliares de cualquier tamaño dentro de la sustancia hepática. Existen capilares biliares en cada lóbulo, los cuales están a menudo dilatados y contienen tapones de bilis espesa. La fibrosis es mínima y la cirrosis se desarrolla con extraordinaria lentitud alcanzando rara vez el grado observado en la atresia de vías biliares extrahepáticas.

Ahrens y colaboradores creen que esa lentitud del desarrollo de cirrosis se debe a la ausencia de conductos intrahepáticos, motivo por el cual no se puede producir lesión hepática por distensión, por corriente retrógrada y pericolangiolitis. (9)

#### **CLASIFICACION:**

La atresia de vías biliares se clasifica en tres tipos:

- I. Atresia biliar intrahepática completa, que puede asociarse con grados variables de lesión extrahepática (hip o plasia o atresia), o -- con un sistema biliar extrahepático normal.
  
- II. Atresia biliar extrahepática completa, asociada o no con disminu

ción del número de conductillos intrahepáticos.

III. Hipoplasia del árbol biliar extrahepático con conductos intrahepáticos normales o disminuidos. (4)

MANIFESTACIONES CLINICAS:

La ictericia persistente es el signo capital de la atresia biliar congénita. Muchas veces la ictericia parece ser una continuación de la ictericia fisiológica del recién nacido y solo se comienza a sospechar un trastorno grave cuando no desaparece el color amarillo en el tiempo esperado. En otros casos no se observa la ictericia hasta una, dos, incluso tres o más semanas después del nacimiento, pasadas las cuales persiste y se intensifica la ictericia.

Es un hecho bastante sorprendente que la ictericia varía a menudo de intensidad, de suerte que aumente o disminuya de forma alternativa.

Dicha variabilidad tiende a producir confusión porque debería esperarse que la atresia completa produjera ictericia de intensidad continuamente progresiva.

El segundo signo patognomónico es la ausencia de bilis en las heces. La acolia se presenta casi en la totalidad de los infantes con atresia de vías biliares, pero en pocos casos la coloración de las --

heces no es completamente blanca sino parduzca. La explicación habitual propuesta para este último fenómeno, consiste en que pueden desprenderse células epiteliales del intestino, teñidas intensamente de amarillo, las cuales se incorporan a la materia fecal. El efecto de estos dos factores: la intensidad variable de la ictericia y el retardo y variabilidad de la acolia fecal completa, suscitan dudas sobre el origen congénito y sobre obstrucción completa; aún así, no debe concederse demasiada importancia a estas dos variantes engañosas.

Dentro de dichas limitaciones, la ictericia y las heces acólicas constituyen signos patognomónicos. Aumenta continuamente la intensidad de la ictericia hasta alcanzar el máximo, y finalmente, produce en el niño un color amarillo intenso debido a la bilirrubina, combinado con un color verdoso debido a la biliverdina. Posteriormente en una forma rápida se produce hepatomegalia y el hígado presenta una consistencia excesivamente dura; pero aún así el niño no tiene aspecto de enfermo durante los primeros meses.

Se manifiesta dilatación venosa en la piel del abdomen prominentemente, la cual llega al máximo en la mitad superior; asimismo se puede encontrar ascitis y esplenomegalia, en fases tardías. (1,9)

#### EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

Entre los exámenes de laboratorio que se solicitan y que son --

accesibles están: Biometría hemática completa, tiempos de coagulación ( tiempo de protrombina y tromboplastina parcial ), enzimas -- séricas: deshidrogenasa láctica, transaminasa glutámica pirúvica, - transaminasa glutámica oxalacética, fosfatasa alcalina, bilirrubinas séricas ( directa e indirecta ) y fracciones proteicas en plasma, química sanguínea y examen general de orina.

La biometría hemática da resultados normales durante el período neonatal. Se encuentran dentro de límites normales la cantidad de hemoglobina y el número de eritrocitos y leucocitos, tampoco hay exceso de eritrocitos nucleados ni de reticulocitos. A las cuatro o - seis semanas de edad los pacientes se encuentran anémicos, con elevaciones de sus recuentos de reticulocitos.

La orina contiene bilis en gran cantidad, pero no se encuentra urobilinógeno.

Hay hiperbilirrubinemia al final de la primera semana, la cual aumenta gradualmente a una cifra máxima, en la cual permanece con fluctuaciones. Gran parte de la bilirrubina es de la forma directa.

Las pruebas funcionales del hígado pueden indicar lesión hepática, pero no se desarrolla hasta un período avanzado después de - comenzar las alteraciones cirróticas. Se ha determinado la tasa de

diversas enzimas séricas mencionadas anteriormente. La transaminasa glutámica pirúvica se encuentra en el recién nacido en cantidades de 12 a 90 U, y la transaminasa glutámica oxalacética de 13 a 120 U. En la atresia de los conductos biliares la actividad de estas enzimas aumenta hasta el orden de 500 a 700U, mientras en la hepatitis neonatal puede alcanzar hasta 1000U.

Una ayuda diagnóstica prometedora es la medida, a nivel del suero, de la alfafetoproteína. Zeltzer y cols., la encontraron elevada en 10 de los 11 pacientes que estudiaron con hepatitis neonatal y solamente uno de seis pacientes con atresia biliar.

En hospitales japoneses y en la mayoría de los americanos, las determinaciones de lipoproteínas X son sensiblemente positivas (altas) en los pacientes con atresia biliar y generalmente negativos o (bajos), en la mayoría de los pacientes con hepatitis neonatal. En algunas series como la de Tahoku, esta prueba fué positiva en 18 de 18 pacientes con atresia biliar, en 6 de 19 pacientes con hepatitis neonatal y en 1 de 2 pacientes con hipoplasia biliar. Esta prueba es probablemente más empleada en Japón que en Estados Unidos.

Los niveles de Alfa-1-antitripsina en suero son determinados por electroforesis, en la mayoría de las instituciones pero no en to-

das, y casi universalmente se ha encontrado un rango normal; por lo que al menos en países como Japón, no se ha encontrado asociación entre la deficiencia de alfa-1-antitripsina y la atresia biliar. (5)

Sin duda el problema más importante de diagnóstico, estriba en distinguir entre la hepatitis neonatal y la atresia de vías biliares. A menudo el cuadro clínico es similar: ictericia que aparece entre la primera y la octava semana, hipocolia o acolia, coluria, hepatomegalia, esplenomegalia, elevación de bilirrubina conjugada, de las transaminasas y fosfatasa alcalina en suero, por este motivo se han empleado otro tipo de pruebas y estudios en un intento de diferenciar estas dos entidades entre ellas.

Prueba de la sonda duodenal: Se utiliza para apreciación macroscópica de bilis en el líquido duodenal, mediante sonda y ha demostrado un 100% de efectividad diagnóstica en un estudio efectuado en el Hospital Infantil de México, ya que fué positiva en todos los niños con hepatitis neonatal, independientemente del grado de colestasis y fué negativa en aquellos casos con atresia de vías biliares. Sin embargo, en Japón donde esta prueba ha sido empleada desde hace varios años se refiere un 7.8% de error diagnóstico (falsas negativas en niños con hepatitis neonatal) en un estudio realizado en un número mayor de 200 niños. En algunas instituciones de ese país la han tomado como

la prueba más adecuada para decidir la realización de laparatomía exploradora. La prueba de la sonda es un estudio relativamente sencillo: consume poco tiempo ( 24 horas como máximo ), es de bajo costo y fácil interpretación. (1 - 13)

Prueba de excreción de rosa bengala, marcado con  $^{131}\text{I}$ . Thaler y Gellis sostuvieron que esta prueba era la más fidedigna, aunque no infalible para el diagnóstico de atresia de vías biliares. Se comprobó en las heces una excreción inferior al 10% del colorante en todos los casos de obstrucciones extrahepáticas, mientras que en la totalidad de los casos de hepatitis neonatal el promedio era de 32%. Por otra parte, el 20% de los casos de esta última clase presentaban también obstrucción, con excreción del colorante inferior al 10%. El uso de un cateter urinario en los pacientes de ambos sexos debe ser rutinario, asegurando así una correcta separación de las muestras urinarias y fecales. (7)

Centelleogammagrama hepatobiliar: El desarrollo de radiofármacos marcados con  $\text{Tc}^{99\text{m}}$ , para el estudio del sistema hepatobiliar, ha incrementado a todas las posibilidades diagnósticas en pacientes que tienen daño hepatocelular. De todas estas sustancias, los derivados del ácido iminodiacético ( IDA ), han demostrado ser los agentes de elección para visualización del árbol biliar y su excreción se in-



crementa con la administración de fenobarbital y colesteramina, esta última es una resina no absorbible de intercambio aniónico que posee un efecto colerético bien conocido. El fenobarbital es un potente inductor enzimático microsomal a nivel hepático e incrementa tanto la conjugación de bilirrubinas, como su excreción a nivel canalicular; se administra a dosis de 5mg por kg por día en dos dosis por vía oral, cinco días previos al estudio, manteniendo al paciente en ayuno absoluto una hora antes del estudio y durante el transcurso del mismo, con el fin de mantener una vesícula dilatada o relajada y evitar la dilución del radiofármaco. En un estudio realizado en el Hospital Infantil de México en 1983 en los 20 pacientes estudiados portadores de hepatitis neonatal hubo aparición de radiofármaco en el intestino delgado y el tiempo estuvo relacionado directamente con el grado de colestasis, obteniéndose en 10 de ellos que tenían colestasis leve a moderada antes de las 5 horas y los otros 10 con colestasis severa en un máximo de 24 hs; mientras que los pacientes con atresia de vías biliares no mostraron radiofármaco en el intestino delgado. Los resultados obtenidos en este estudio han sido alentadores para el diagnóstico diferencial entre estas dos entidades. (2)

**Biopsia preoperatoria:** La biopsia hepática percutánea preoperatoria, la cual es definitiva en muchos hospitales de América, es -

menos frecuentemente empleada en Japón, aunque fué procedimiento estándar en muchas instituciones en el pasado. En algunas series se menciona un 95% de certeza para distinguir entre atresia de vías biliares y hepatitis neonatal, pero en otras instituciones los resultados fueron erráticos y su empleo resultó solo en un retardo para la decisión de realizar la cirugía, por lo que actualmente está en desuso, restringiéndose su empleo solamente en situaciones donde el diagnóstico clínico presuntivo es Hepatitis neonatal o en pacientes menores de 60 días de edad, en los que los resultados de otros estudios son conflictivos. (5)

**Colangiografía transhepática percutánea:** Fue primero empleada como un estudio preoperatorio en paciente con atresia biliar pero después se usó rara vez por la posibilidad de realizar la colangiografía transoperatoria.

Sin embargo, una comparación de la colangiografía transhepática percutánea y la colangiografía operatoria (vía del cístico) puede revelar en el paciente una obstrucción ductal casi completa en el área de la porta, conectada con un diminuto canal biliar al cístico subhepático donde el flujo biliar está completamente obstruido. De este modo, dos áreas de obstrucción, uno parcial y otro completo pueden ser demostrados. En la actualidad este procedimiento se con

sidera innecesario.

El concepto que prevalece en el momento actual, de que la presencia de ictericia colestática en el período neonatal demanda un diagnóstico específico, han hecho que queden en desuso muchos estudios por baja precisión diagnóstica. El consenso actual de los pediatras y cirujanos japoneses de que no hay técnicas no operatorias (o sistemas de estudio) que puedan marcar uniformemente la diferencia entre atresia biliar y el síndrome de hepatitis neonatal, y que después del primer mes de vida, los estudios que retrasen la cirugía no deberán ser empleados.

Ante esta situación deberá realizarse laparotomía exploradora para establecer el diagnóstico preciso y posiblemente corregir o mejorar el problema existente, y al momento de efectuarla se podrá obtener una colangiografía transoperatoria así como biopsia hepática que se describirán enseguida.

**Colangiografía transoperatoria:** La colangiografía es un procedimiento que permite la visualización del árbol biliar mediante la inyección de material radiopaco. Es útil para diferenciar las formas obstructivas, determina la posible naturaleza de la obstrucción y proporciona al cirujano más elementos de juicio sobre el tipo de proble-

ma, su topografía y magnitud a los que habrá que enfrentarse.

Biopsia hepática a cielo abierto. Los resultados de la biopsia fueron descritos en el apartado de anatomía patológica.

#### TRATAMIENTO:

Este es básicamente quirúrgico. La definición actual de una forma corregible de atresia biliar deberá tener como condiciones que el segmento proximal dilatado de las vías biliares ocluidas o el quiste biliar en el espacio subhepático: 1) Por colangiografía tuviese una conexión permeable con un sistema canalicular intrahepático relativamente normal; 2) tuviese paredes que poseyeran mucosa y muscular, y; 3) tuviera magnitud suficiente para formar anastomosis externa con un segmento intestinal. (3, 5, 9)

Al cubrirse estas condiciones la cirugía de elección es la portocostostomía hepática (método de Kasai). Los resultados obtenidos por Kasai y Lilly indican que aproximadamente en 25% de los lactantes puede conseguirse una evacuación biliar postoperatoria sostenida, después de una anastomosis verificada con éxito.

Se han realizado distintas formas de drenaje biliar con la finalidad de evitar la colangitis ascendente postoperatoria; demostrando utilidad sólo la portocolecistectomía hepática practicable sólo en 20%

de los lactantes. Si ésta cirugía falla, la alternativa será el transplante de hígado.

Si el caso es inoperable, el tratamiento será de sostén, incluyendo: vitaminas A, K y E con la finalidad de prevenir hipoprotrombinemias y lesión muscular. Sedantes y antihistamínicos para disminuir en lo posible el prurito. Y si la obstrucción no es completa podrá usarse la colesteramina como resina cambiadora de aniones.

#### COMPLICACIONES:

La colangitis ascendente es la complicación con mayor índice de mortalidad después de realizada la cirugía, siendo responsable - hasta del 50% de las muertes en los pacientes que cursan sin ictericia.

Aunque la hipertensión portal probablemente exista en todos los pacientes con atresia biliar, los problemas clínicos que ocasiona son, con mucho, menos significativos que aquellos secundarios a la colangitis ascendente.

La fibrosis hepática es siempre un componente de la atresia biliar y se evidencia hasta en un 50% de los pacientes que sobreviven sin ictericia cuando se estudian exhaustivamente. Generalmente los pacientes permanecen asintomáticos por mucho tiempo y, cuando se

manifiestan clínicamente dará datos de una disfunción hepática mínima.

La muerte epíloga todos los casos que no pueden corregirse por intervención quirúrgica. Las defunciones se ocasionarán por insuficiencia hepática o por hemorragias debido a la hipertensión portal.

#### PRONOSTICO:

Los factores más importantes que influyen en el pronóstico son:

- 1) La edad del paciente cuando se realiza la cirugía.
- 2) El grado de alteraciones histológicas en el parénquima y estroma hepáticos, que no necesariamente se relacionan con la edad.
- 3) La presencia de una estructura fibrosa con conductos observados al microscopio.
- 4) La técnica quirúrgica empleada.
- 5) La incidencia de "colangitis ascendente" postoperatoria y, en menor grado, las complicaciones de la hipertensión portal. (3,5).

## **MATERIAL Y METODOS:**

Se realizó un estudio retrospectivo, revisándose expedientes clínicos de 17 pacientes con diagnóstico presuntivo de ictericia obstructiva que ingresaron a las áreas médica y quirúrgica del Servicio de Pediatría del Centro Hospitalario "20 de Noviembre", en el período comprendido entre abril de 1975 a octubre de 1984. Como fuente de información se recurrió al Archivo Clínico de esta Unidad Hospitalaria.

En el estudio se incluyeron solamente lactantes en los que había sospecha clínica y por laboratorio de ictericia obstructiva y que fueron sometidos a exploración de vías biliares. Excluyéndose los pacientes con ictericia por cualquier otra causa, y los que salían del rango de edad.

Las variables primarias consideradas en este trabajo son: edad al ingreso, sexo, edad al inicio de la ictericia, tiempo transcurrido desde el ingreso hasta el momento de realizar la cirugía y las complicaciones.

Los exámenes paraclínicos considerados fueron: bilirrubinas, transaminasas, deshidrogenasa láctica, gammagrama de vías biliar-

res, colangiografía transoperatoria y biopsia hepática.

De interés secundario: técnica quirúrgica empleada y exámenes postoperatorios.

Se hizo una revisión de expedientes clínicos, de los cuales se recolectaron y concentraron los datos incluidos dentro de las variables. Se analizaron los datos mediante correlación cuantitativa en las variables donde se manejaron cifras, tales como bilirrubina directa y total; transaminasas glutámica pirúvica y oxalacética - deshidrogenasa láctica y fosfatasa alcalina, solamente en aquellos casos que presentaron atresia de vías biliares y hepatitis neonatal.

Los hallazgos de los estudios paraclínicos como gammagrafía hepatobiliar, colangiografía transoperatoria y biopsia hepática fueron comparados y se valoró su efectividad diagnóstica.

El método matemático empleado fue el de Student.



**RESULTADOS:**

De los 17 pacientes estudiados, 5 correspondieron al sexo masculino y 12 al sexo femenino, encontrando una relación 1:2.4.

La edad al ingreso fluctuó entre 1 y 6 meses, para un promedio de edad de 2.6 meses con una desviación estándar de 2.6 meses, y se distribuyeron de la siguiente forma:

0 - 2 MESES	8
2 - 4	6
4 - 6	3
TOTAL	17

Distribución por edad

La edad al inicio de la ictericia varió de 1 a 48 días, con un promedio de 13.8 días y una desviación estándar de 14.6. Los pacientes fueron distribuidos por semanas de la siguiente manera.

0 - 1 SEMANAS	10
1 - 2	2
2 - 3	0
3 - 4	0
4 - 5	3
5 - 7	2
<b>TOTAL</b>	<b>17</b>

Edad de inicio de la ictericia.

A los 17 pacientes estudiados se les realizó laparatomía exploradora llegándose a los siguientes diagnósticos:

Atresia de vías biliares extrahepáticas	11
Atresia de vías biliares intrahepáticas	2
Quiste de colédoco	2
Hepatitis neonatal	2
<b>TOTAL</b>	<b>17</b>

Diagnósticos finales por laparatomía exploradora.

Se efectuaron exámenes de laboratorio entre los cuales fueron prioritarios bilirrubina directa y total; transaminasas glutámico oxalacética y pirúvica; deshidrogenasa láctica y fosfatasa alcalina, encontrándose las siguientes cifras en las diferentes enfermedades:

PARAMETROS	Atresia de vías biliares		Hepatitis neonatal		Significancia "t"
	X	D.E. n-1	X	D.E. n-1	
Bilirrubina directa	8.3	1.6	7.15	2.3	N.S.*
Bilirrubina total	12.1	2.24	10.8	3.3	N.S.*
Transaminasa glutámico pirúvica	138.1	86.6	53.5	12.0	M.S.*
Transaminasa glutámico oxalacética	162.3	103.3	486.0	379.0	N.S.*
Deshidrogenasa láctica	524.2	350.0	566.0	64.0	N.S.*
Fosfatasa alcalina	355.9	270.8	592.0	36.0	N.S.*

\*No significativo

°Muy significativo, (menor de 0.001)

La edad promedio del inicio de la ictericia en todos los pacientes fue de 13.8 días con una desviación estándar de 14.6. Se correlacionó el tiempo de evolución de la ictericia que fue expresado en sema-

nas y el diagnóstico anatomopatológico en pacientes con atresia de --  
vías biliares como se muestra enseguida:

Evolución de la Ictericia Semanas	Cirrosis biliar secundaria
17.5	+
11.8	+
12.0	+
25.0	+
26.0	+
1.4	(?)*
8.7	+
7.1	+
12.5	+
18.0	(?)*
11.2	+

**Evolución de la ictericia y aparición de cirrosis biliar**

\* No se encontró reporte de biopsia

Se realizó gamagrama hepatobiliar solamente a 8 de los 17 pacientes estudiados, 7 pacientes con diagnóstico definitivo de atresia de vías biliares y un paciente con diagnóstico de hepatitis neonatal.

Los resultados se muestran a continuación:

No. de pacientes	Resultado	Diagnóstico
6	Concluyente	Atresia de vías biliares extrahepáticas
1	No concluyente	
1	No concluyente	Hepatitis neonatal

#### Gamagrafía hepatobiliar

Se pudo constatar la realización de colangiografía transoperatoria en el expediente clínico de 11 pacientes, 7 de atresia de vías biliares extrahepáticas, 2 con atresia de vías biliares intrahepáticas y 2 con hepatitis neonatal. Los resultados fueron los siguientes:

Diagnóstico	Resultado	No. de pacientes
Atresia de vías biliares - extrahepáticas	No demostró per- meabilidad	7
Atresia de vías biliares - intrahepáticas	Se demostró per- meabilidad	2
Hepatitis neonatal	Se demostró per- meabilidad	2

Colangiografía transoperatoria

Se realizó biopsia a todos los pacientes, en uno no se encontró reporte anatomopatológico. En 2 pacientes hubo imagen de hepatitis — que corroboró el diagnóstico definitivo postoperatorio; 2 reportes — corroboraron el diagnóstico de atresia de vías biliares intrahepáticas y; 13 reportes de cirrosis biliar secundaria a atresia de vías biliares en 11 casos y a quiste de colédoco en 2 casos.

Se practicó portoenterostomía hepática (método de Kasai) en 10 pacientes con atresia de vías biliares extrahepáticas y a uno de este — mismo diagnóstico solo se hizo exploración de vías biliares por considerarlo candidato a trasplante de hígado.

## CONCLUSIONES

El sexo más afectado fue el femenino con una proporción -- entre hombres y mujeres de 1 : 3.3

La ictericia apareció con mayor frecuencia durante la pri - mera semana de vida en la mayoría de los pacientes .

La causa más frecuente de ictericia en los pacientes que se estudiaron fue atresia de vías biliares, correspondiendo un bajo por - centaje a hepatitis neonatal y quiste de colédoco.

Los exámenes de laboratorio realizados en los pacientes -- no tuvieron valor significativo para el diagnóstico diferencial con hepatitis neonatal.

Todos los pacientes que se diagnosticaron como atresia de - vías biliares ingresaron después del segundo mes de edad, excepto uno, y en la mayoría de los pacientes se tomó la decisión de lapa - rotomía exploradora después de 2 semanas de internamiento, desa - rrollando todos ellos cirrosis biliar.

La colangiografía transoperatoria fue concluyente en todos los pacientes a los que se les realizó, corroborándose el diagnós - tico por biopsia.

La laparotomía exploradora fué la única vía posible para hacer el diagnóstico definitivo.

#### COMENTARIO:

Los resultados obtenidos, nos señalan el valor diagnóstico de algunos exámenes y procedimientos encaminados básicamente a diferenciar la hepatitis neonatal de la atresia de vías biliares; porque, - mientras que la primera es manejada conservadoramente, la segunda es factible de corrección quirúrgica, dependiendo el éxito de la brevedad en que se realice.

Sabiendo que el pronóstico en la atresia de vías biliares está en función del tiempo, es preciso actuar a diferentes niveles.

Empezaríamos con un intento de acortar el tiempo transcurrido desde el inicio del cuadro, al momento en que se solicita la atención médica. Esto podría lograrse mediante educación y motivación a la madre en cuanto al tiempo que podría presentarse "coloración amarilla" en el niño, explicándole que esto puede ser normal, pero si persiste por más de dos semanas, es necesario investigar la causa; asimismo, concientizar a los médicos de la importancia que entraña tal situación para que sean derivados oportunamente a donde se cuente con los medios necesarios para esclarecer la causa de la ictericia.

La otra situación, es evitar el retardo en el diagnóstico una -



vez hospitalizado el paciente, procurando realizar solamente, y a la mayor brevedad posible, los estudios necesarios orientadores hacia un diagnóstico y con bases, o ante la duda realizar exploración de vías biliares.

Para esto se propone una ruta de diagnóstico para el recién nacido y lactante icterico, que se describe y sintetiza a continuación:

Al recibir a un recién nacido o lactante menor de 2 meses de edad con sospecha clínica de ictericia obstructiva versus hepatitis neonatal, se deberá realizar a su ingreso bilirrubina directa, bilirrubina total, transaminasas, fosfatasa alcalina, deshidrogenasa láctica, tiempos de coagulación y lipoproteína X, si se pudiera realizar, ya que tiene más valor diagnóstico que las anteriores, según la literatura.

Asimismo, exámenes de gabinete, como sondeo duodenal, excreción de rosa de bengala, gammagrafía hepatobiliar con IDA, y ante la presencia de masa abdominal, ultrasonido y serie esofagogastroduodenal.

El tiempo máximo para realizar estos estudios debiera ser de siete días, pudiéndose obviar alguno de ellos si por los anteriores realizados existe evidencia de obstrucción biliar.

Una vez realizada esta primera etapa de estudios, se podrá dividir a los pacientes en dos grupos:

#### I. Pacientes con sospecha de obstrucción de vías biliares

## II. Pacientes sin sospecha de obstrucción de vías biliares.

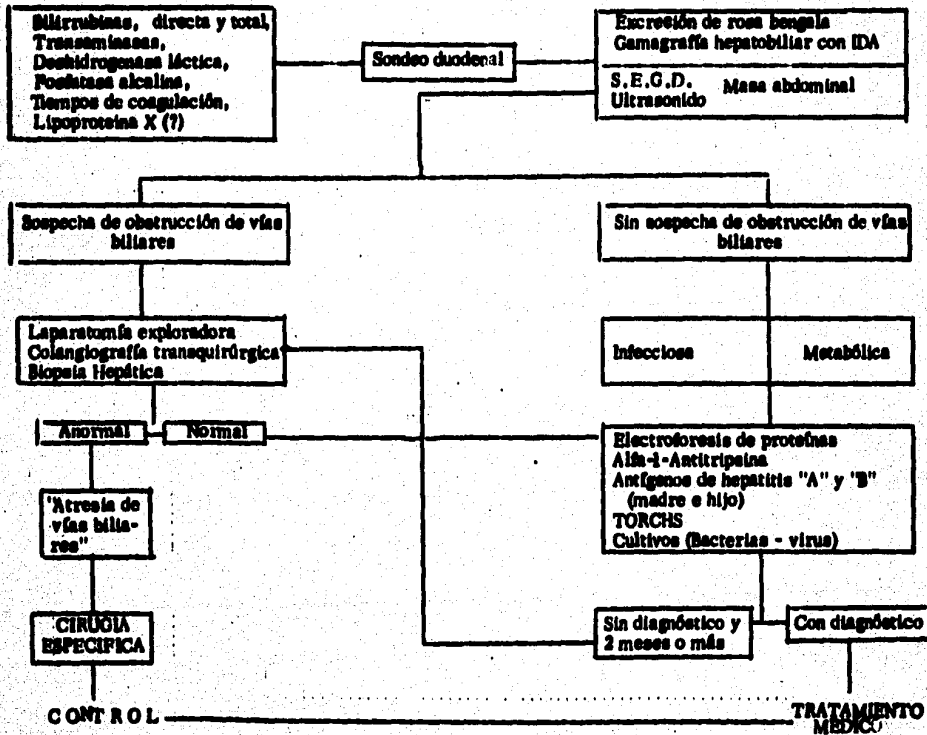
Los del primer grupo serán sometidos a laparatomía exploradora a la mayor brevedad posible, efectuando en el transoperatorio colangiografía y biopsia. Si la colangiografía es indicativa de atresia de vías biliares extrahepáticas, se hará corrección quirúrgica específica. En los del segundo grupo, se procederá igual que en los pacientes en los cuales se encontró normal el sistema biliar por colangiografía transoperatoria, se les realizará una serie de estudios encaminados a encontrar causa infecciosa o metabólica de la ictericia. Entre estos exámenes están: electroforesis de proteínas, valores de alfa-1-antitripsina, TORCH, antígenos de superficie para hepatitis A y B, cultivos (virus y bacterias).

Puede llegarse a un diagnóstico y se le brindará tratamiento médico. Si no existe diagnóstico y el paciente tiene 2 meses o más, será sometido a laparatomía exploradora con las implicaciones antes mencionadas. Posteriormente en ambos grupos se llevará control por consulta externa.

A continuación se esquematiza, a manera de flujograma, lo antes descrito, el cual fue elaborado por el Servicio de Cirugía Pediátrica proponiéndose se haga extensivo a el área de Pediatría Médica para que sea aplicado a todos los niños con sospecha de ictericia obstructiva.

Con su uso, su validez se pondrá a prueba y podrá aceptarse en caso de obtener resultados favorables.

**ICTERICIA OBSTRUCTIVA EN R.N. Y LACTANTES**



**BIBLIOGRAFIA:**

1. Bibriesca F.: Nuevas expectativas en la atresia de vías biliares. - Lineamientos de diagnóstico y tratamiento. Bol. Méd. Hospital Infantil de México, 1984. 41: 404 - 409.
2. Giscafre H.: Centelleogramagrama hepatobiliar para el diagnóstico diferencial entre hepatitis neonatal y atresia de vías biliares. Bol. Méd. Hosp. Infant. Méx. 1983; 40: 677-684.
3. Holder. T. Pediatric Surgery Ed. Saunders Co. 1980; 559-566.
4. Jinich H. El enfermo Ictérico. : Ed Interamericana 1983.: 201-211.
5. Kimuro J.A. Atresia Biliary. The Japanese Experience. Univ. - de Harvard. 1981; 1:207.
6. Lau S. T.: Atresia Biliary. Arch. Dis. Child. 1984; 39: 188-190.
7. Minford. H. E.:The Investigation of neonatal obstructive jaundice - Using Rose Bengal. Brit. J. Radiol. 1984; 57:213-216.
8. Nelson. Tratado de Pediatría.: Ed. Salvat 1983. 939-941.
9. Shaffer A. J.: Enfermedades del Recién Nacido. Ed. Salvat. 1981; 687-692.
10. Strickland A. Estudios in the Etiology of Extrahepatic Biliary Atresia. Time space clustering. J. Pediatrics. 1982; 100: 749-753.

11. Takahiro I.: Intrahepatic Bile Ducts in Biliary atresia. A possible factor determining the prognosis. J. Pediatr. Surg. 1983; 18: 124-129.
12. Tomio O. Experimental Studing of the Pathogenesis of Infantile - Obstructive Cholangiopathy and Its. Clinical Evaluation. J. Pediatr. Surg. 1983; 18:131-135.
13. Yamachiro Y.: Duodenal Bile Acids in Diagnosis of Congenital Biliary Atresia. J. Pediatr. Surg. 1983. 18: 196.