



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE**

**"SEGUIMIENTO Y COMPORTAMIENTO CLÍNICO DE PACIENTES POSTOPERADOS DE KASAI
CON DIAGNÓSTICO DE ATRESIA DE VÍAS BILIARES"**

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. ISRAEL RAMÍREZ HERNÁNDEZ

TUTOR DE TESIS:

DR. PEDRO SALVADOR JIMÉNEZ URUETA

MÉXICO D.F. 2010

Reg: 297.- 2010



ISSSTE



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 esta 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.

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO
CENTRO MÉDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE

**“SEGUIMIENTO Y COMPORTAMIENTO CLÍNICO DE
PACIENTES POSTOPERADOS DE KASAI CON
DIAGNÓSTICO DE ATRESIA DE VÍAS BILIARES”**

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:
CIRUGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. ISRAEL RAMÍREZ HERNÁNDEZ

TUTOR DE TESIS:

DR. PEDRO SALVADOR JIMÉNEZ URUETA

MÉXICO, D.F.

2010

Reg: 297.- 2010

AGRADECIMIENTOS.

A DIOS

Por haber permitido darme el privilegio de vivir.

A MI FAMILIA

A mi padre Felipe Ramírez Puente en paz descanse agradezco lo que hoy en día soy y haberme educado con el ejemplo de constancia, nobleza y perseverancia; a mi madre Ma. Isabel Hernández Santos que junto con mi padre agradezco el darme la vida, cuidarme y apoyarme y velar conmigo en cualquier condición en que me encuentre, a mi hermano Sandro Ramírez Hernández por el hecho de ser mi hermano, compañero y amigo al crecer y vivir juntos gran parte de nuestra vida; a mis hermanos Karina, Felipe, José Guadalupe, Luis Roberto e Isabel, los menores porque gracias a nuestras experiencias hemos aprendido el arte de convivir.

A MI ESPOSA Y COMPAÑERA

Guadalupe Barrueta García por ser de mí el ánimo, apoyo moral y espiritual que me brinda día con día.

A MIS HIJOS

Amaury, Andrea Valeria y Aury Olivia por quién yo vivo todos los días de mi vida y ser simple y sencillamente, lo mejor que tengo en este mundo.

A MIS AMIGOS Y COMPAÑEROS

A mis compañeros de la facultad Dr. Rubén Heredia García, Dr. Ángel Valenzuela Acosta, Dr. Marcelo Vaquera Guevara, Dra. Karla Ivonne Vélez, Carlos Ibarra González; y a todos mis compañeros residentes del servicio de Cirugía Pediátrica del CMN “20 de Noviembre” por su amistad incondicional y por las experiencias compartidas.

A MIS PROFESORES

Dr. Pedro Salvador Jiménez Urueta, Dr. Rafael Alvarado García, Dr. Jesús Gutiérrez Escobedo, Dr. Sergio Terriquez Rodríguez, Dr. José Arturo Ortega Salgado por brindarnos sus conocimientos y nos ayudan a ser mejores en todas las etapas de nuestras vidas.

ÍNDICE.

Presentación	1
Agradecimientos	2
Índice	4
Título	6
Firmas y nombres de los investigadores	7
Resumen	8
Antecedentes	10
Pregunta de investigación	13
Justificación	14
Objetivos	15
Clasificación de la información	16
Material y métodos	17
Aspectos éticos	18

Resultados	19
Conclusión	21
Bibliografía	22
Hoja de recolección de datos	23

**1.1. “SEGUIMIENTO Y COMPORTAMIENTO CLÍNICO
DE PACIENTES POSTOPERADOS DE KASAI CON
DIAGNÓSTICO DE ATRESIA DE VÍAS BILIARES”**

1.2. FIRMAS Y NOMBRES DE LOS INVESTIGADORES. Reg: 297.- 2010

SEGUIMIENTO Y COMPORTAMIENTO CLÍNICO DE PACIENTES POSTOPERADOS DE KASAI CON DIAGNÓSTICO DE ATRESIA DE VÍAS BILIARES.

DR. MAURICIO DI SILVIO LÓPEZ

SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

DR. RAFAEL ALVARADO GARCÍA

TITULAR DEL CURSO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA

DR. PEDRO SALVADOR JIMÉNEZ URUETA

TUTOR DE TESIS

DR. ISRAEL RAMÍREZ HERNÁNDEZ

AUTOR DE TESIS

1.3. RESÚMEN

ANTECEDENTES: El procedimiento de Kasai es el tratamiento disponible para pacientes con atresia de vías biliares con edad óptima menor a 2 meses. Niños no tratados fallecen por sus complicaciones. Con este procedimiento se restablece el flujo biliar y disminuye el daño hepático.

OBJETIVO: El propósito de nuestro estudio es el evaluar que el procedimiento quirúrgico tipo Kasai una vez realizado a edades tempranas (menores de 2 meses), reestablece el flujo biliar Porto-Entérico, mejora las condiciones clínicas, disminuye el riesgo de daño Hepático, mejora la sobrevida y reduce la necesidad de Transplante de Hígado.

MATERIAL Y MÉTODO: Realizamos un estudio retrospectivo en pacientes con Atresia de Vías Biliares en un lapso de 17 años, evaluando parámetros bioquímicos y clínicos, tanto preoperatorio y postoperatorio, especialmente función hepática, estado nutricional, restablecimiento del flujo biliar, colangitis, complicaciones postquirúrgicas, edad del procedimiento y necesidad de trasplante hepático.

RESULTADOS: Analizando a 15 pacientes, un paciente con alta voluntaria, un paciente trasplantado en otra unidad, uno con seguimiento en otra unidad, 4 pacientes fallecieron. A los 8 pacientes realizamos Kasai actualmente evolucionando satisfactoriamente, con seguimiento de 5 meses a 16 años.

CONCLUSIONES: El procedimiento tiene evolución satisfactoria realizándose tempranamente. En los resultados influyeron:1) identificación precoz que

permita realizar Kasai alrededor de los 2 meses 2) concentración de pacientes en centros acostumbrados a tratar esta patología, 3) baja frecuencia de colangitis y 4) restablecimiento de flujo biliar en el postoperatorio inmediato.

2.1. ANTECEDENTES: Desde el año de 1892, Thomson designó la atresia biliar como una entidad específica en el *Edinburgh Medical Journal*. Holmes realizó una revisión de casos e introdujo el concepto de formas corregible y no corregible de la enfermedad. En 1928 Ladd reportó el primer caso de Atresia de Vías Biliares corregible con cirugía y en 1953 Gross notificó que la Atresia de Vías Biliares es la causa más común de ictericia neonatal de tipo obstructiva. Fue hasta el año de 1957 cuando Kasai y colaboradores demostraron que la llamada Atresia de Vías Biliares “Incorregible” era posible de ser tratada con la introducción de la Portoenterostomía Hepática. Este concepto creó incertidumbre e incredulidad en la población médica y científica; sin embargo debido a los buenos resultados obtenidos reportados por médicos japoneses y cirujanos pediatras norteamericanos como Bill, Lilly, Altman y colaboradores, se tomó este método quirúrgico para el tratamiento definitivo. En la actualidad la cirugía de Kasai y sus modificaciones es el único tratamiento disponible para la mayoría de los pacientes. (1)

La incidencia de la Atresia de Vías Biliares varía en rangos de 1 en 10,000 a 1 en 16,700 nacidos vivos, predominando levemente mas en mujeres 1.4 a 1.7: 1 que en hombres. Se han establecido variaciones en la Atresia de Vías Biliares siendo lo mas común la obliteración del sistema biliar extrahepático, seguido de la obliteración fibrosa del Porta Hepatis y en tercer lugar existe un remanente o ausencia de el árbol biliar. La Asociación Japonesa de Cirugía Pediátrica propuso la clasificación de la Atresia de Vías Biliares como: I) Atresia del sitio del ducto Biliar Común 11.9%, II) Atresia del sitio del Conducto Hepático 2.5%, y III) Atresia del Porta Hepatis 84.1%. (2)

Se han propuesto varios factores causales como parte de la fisiopatogenia del padecimiento:

Genéticos, Mediados por factores inmunes y causas infecciosas. La teoría del factor genético implica una falla en la recanalización del sistema Biliar Extrahepático durante la embriogénesis ductal. La teoría sostiene que los ductos biliares fetales anormales poco soportados por el mesénquima y subsecuentemente se crea un incremento en el flujo biliar perinatal, mismo que ocasiona una reacción inflamatoria local con la subsecuente obliteración del árbol biliar.

La teoría de la etiología viral incluyen a los virus Rotavirus y Reovirus tipo 3 creando una serie de mecanismos inmunológicos genéticamente susceptibles al huésped, provocando fibrosis y obliteración de los conductos biliares.

Dentro de las características histopatológicas se crea una completa obliteración ductal con tejido de granulación cicatrizal con inflamación crónica. El examen histológico del hígado revela proliferación ductal, importante estasis biliar, distorsión de células hepáticas, transformación a células gigantes, necrosis focal y fibrosis Portal Intralobular .

Los signos y síntomas que se presentan en los pacientes con Atresia de Vías Biliares son ictericia, acolia, coluria como parte de la hiperbilirrubinemia de patrón obstructivo. En caso de que persista el proceso obstructivo, se presenta esplenomegalia, consistencia pétreo del hígado como resultado de cirrosis hepática, además de mala absorción de vitaminas liposolubles y anemia, signos de desnutrición y fallo de medro. (3)

El diagnóstico se establece primeramente corroborando el tipo de ictericia, la cual es a expensas de la directa, correspondiendo a un 20% del total de la bilirrubina sérica, además de toma de Ultrasonido y Gamagrama de hígado y vías biliares. El diagnóstico definitivo requiere de una exploración quirúrgica, ya sea abierta o laparoscópica; en ésta se puede visualizar si existen o no conductos biliares extrahepáticos, así como la toma de Biopsia hepática para el

análisis histológico definitivo y la realización de Colangiografía Transoperatoria para visualizar conductos biliares intra y extrahepáticos. (4)

La Portoenterostomía Hepática de Kasai consiste en el drenaje de la bilis desde el hilio Hepático hacia la vía digestiva y una reconstrucción en "Y" de Roux del Intestino delgado.

La técnica habitual para el procedimiento consiste en seccionar Yeyuno de 10 a 15 cm después del ángulo de Traitz, el Asa del Yeyuno Distal se cierra en saco ciego para posteriormente pasar ésta a través del mesocolon transverso y anastomosar al Porta Hepatis; se toman 40 a 50 cm de longitud desde la Portoenteroanastomosis para realizar la Yeyuno-Yeyuno anastomosis Terminolateral y completar la "Y" de Roux. (5)

El trasplante Hepático fue introducido originalmente por Starzl en 1963 y correspondió para una terapéutica de rescate de aquellos pacientes en el que el tratamiento inicial de Portoenterostomía Hepática no funcionó y cuando existe un daño Hepático avanzado, siendo la Atresia de Vías Biliares la causa más común. Todos los niños no tratados eventualmente mueren debido a las complicaciones resultantes de la hipertensión portal y cirrosis hepática. La edad óptima para la cirugía es inferior a 2 meses. La atresia biliar no tratada evoluciona rápidamente a cirrosis biliar y ocasiona el fallecimiento. Con el procedimiento de Kasai los pacientes tienen restablecimiento del flujo biliar, colorean las heces y se mantienen anictéricos.

Los resultados del Kasai indican que la lesión del parénquima no depende exclusivamente de la obstrucción biliar. Probablemente el grado de daño inflamatorio del hígado es el determinante de la evolución una vez corregida la obstrucción. (6)

2.2. PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN.

¿Qué importancia y relevancia tiene el realizar un procedimiento de KASAI a edades tempranas en niños con diagnóstico de Atresia de Vías Biliares?

¿Influye este procedimiento quirúrgico en la supervivencia y la necesidad o no de Transplante Hepático en pacientes con este diagnóstico?

2.3. JUSTIFICACIÓN.

Este trabajo es de utilidad para los cirujanos pediatras en general, de nuestro centro médico y la población total ya que es factible realizarse en hospitales de concentración para comprender la utilidad que representa el realizar una intervención quirúrgica tipo KASAI a edades tempranas y el impacto que esto tiene en relación directa con la sobrevida de niños que padecen Atresia de Vías Biliares. A corto tiempo es factible demostrar que el procedimiento puede realizarse a edades tempranas una vez hecho el diagnóstico precoz para evitar la propagación de daño hepático secundario a la estasis biliar en base a las condiciones clínicas, de laboratorio y radiológicas. A mediano plazo podemos demostrar las complicaciones y el funcionamiento de este procedimiento con el seguimiento por consulta externa teniendo presente la forma de tratamiento médico, la respuesta favorable a este y las condiciones clínicas del paciente. A largo Plazo se demuestra si el procedimiento fue adecuado para decidir si requiere o no Transplante Hepático en relación directa con el grado de daño al Hígado, así como también el demostrar la sobrevida que tienen nuestros pacientes solamente con el procedimiento de KASAI sin que hayan requerido Transplante Hepático.

3. OBJETIVOS.

Observar la edad ideal para realizar el procedimiento de KASAI.

Demostrar que el procedimiento de KASAI mejora el flujo biliar Porto-Entérico.

Demostrar que el procedimiento de KASAI disminuye el riesgo de daño hepático severo y la necesidad de Transplante de Hígado a largo plazo.

4. CLASIFICACIÓN DE LA INFORMACIÓN.

Se trata de un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional.

5.1. MATERIAL Y MÉTODOS.

Realizamos un estudio retrospectivo, descriptivo, observacional con 15 expedientes de pacientes en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" del ISSSTE con diagnóstico de Atresia de Vías Biliares, evaluándose parámetros en la hoja de recolección de datos como edad actual del paciente, sexo, sintomatología inicial del padecimiento, métodos de diagnóstico utilizados, fecha en la que se realizó la cirugía así como la edad que presentaba el paciente al momento de la intervención quirúrgica, complicaciones transoperatorias y post operatorias, eventos o no de colangitis, malformaciones asociadas, y estado actual del paciente incluyendo exámenes preoperatorios y postoperatorios hasta la fecha, con especial atención a las pruebas de función hepática, parámetros nutricionales y parámetros clínicos de restablecimiento del flujo biliar y necesidad o no de trasplante hepático.

5.2. ASPECTOS ÉTICOS.

Por tratarse de un estudio retrospectivo, el aspecto ético más importante es el que el investigador se compromete a salvaguardar la confidencialidad y anonimato de cada uno de los pacientes cuyos expedientes se han revisado.

6. RESULTADOS.

Se revisaron 15 expedientes de pacientes con diagnóstico de Atresia de Vías Biliares en el Centro Médico Nacional "20 de Noviembre" del ISSSTE en un lapso de 17 años. A 8 pacientes se les realizó procedimiento tipo Kasai dentro de la institución, 1 paciente se dio de alta voluntaria sin haber sido intervenido, a 1 paciente se le realizó trasplante hepático fuera de la unidad a los 3 años sin realizarse procedimiento de Kasai debido a retraso en el diagnóstico y 1 mas continuó seguimiento en otra unidad hospitalaria por no derechohabencia, 4 pacientes fallecieron. A los pacientes que se les realizó el procedimiento de Kasai actualmente están en seguimiento. Los cuadros de colangitis se presentaron desde el primer mes hasta los 15 años, en promedio a los 4 años, con una media de dos cuadros totales. Una máximo de 5 cuadros y un mínimo de 1 cuadro. En las pruebas de función hepática la DHL y la fosfatasa alcalina se mantiene por arriba de rangos normales con tendencia a disminuir conforme pasan los años. En los 8 pacientes con evolución satisfactoria el flujo biliar se presentó en la primera evacuación, excepto en la paciente que se trasplantó, nunca disminuyó la bilirrubina directa a menos de 20% de las totales y fue la que presentó mas números de colangitis. De los 4 pacientes fallecidos, todos se operaron después de los 5 meses, existía cirrosis hepática y el flujo biliar nunca se presentó, persistiendo la bilirrubina directa alta. El rango de seguimiento es de 5 meses hasta 16 años de los pacientes que viven. No hubo complicaciones asociadas al Kasai, en ningún caso se tuvo que rehacer el Kasai. Los cuadros de colangitis se manejaron con antibiótico de amplio espectro. Otras complicaciones presentes no se han asociado al Kasai, un paciente presentó hepatitis B, otro paciente estado de coma por encefalitis

viral, un paciente falleció por perforación de esófago posterior a la esclerosis de varices.

7. CONCLUSIÓN.

El procedimiento de Kasai tiene una supervivencia aceptable cuando se operan a la edad adecuada. De acuerdo a la literatura el flujo biliar de inicio temprano y la ausencia de colangitis son factores que se consideran de buen pronóstico en la actualidad, lo relevante fueron cirugía antes de los 2 meses, restablecimiento del flujo biliar y presentación tardía de colangitis. En este centro hospitalario por el tipo de pacientes ha permitido dar seguimiento a largo plazo mostrando las condiciones y comportamiento clínico de los pacientes hasta por más de 20 años. En los resultados de nuestros pacientes influyeron los siguientes factores, 1) la identificación precoz que permita realizar Kasai alrededor de los 2 meses de edad, 2) la concentración de pacientes en centros acostumbrados a tratar esta patología, 3) la baja frecuencia de colangitis y 4) restablecimiento de flujo biliar en el postoperatorio inmediato.

Nuestros resultados fueron contundentes, demostramos que el procedimiento de Kasai al realizarlo en edad temprana, se restablece el flujo biliar mejorando las condiciones clínicas (disminución de la ictericia, evacuaciones no acólicas) y mejorando los parámetros bioquímicos

como bilirrubinas, transaminasas y nutricionales, prolongando la necesidad de tener criterios para trasplante hepático con excepción de 1 caso registrado en este centro hospitalario.

8. BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Abramson SJ, Berdon WE, Altman RP, et al: Biliary atresia and noncardiac polysplenic syndrome: US and surgical considerations. *Radiology* 1987; 163:377.
- 2.- Akiyama H, Saeki M, Ogata T: Portal hypertension after successful surgery for biliary atresia. In Kasai M (ed): *Biliary Atresia and Its Related Disorders*. Amsterdam, Excerpta Medica, 1983.
- 3.- Altman M: The portoenterostomy procedure for biliary atresia: A five year experience. *Ann Surg*. 1978;188:351..
- 4.- Altman R P: Long term results after the Kasai. In Daum F (ed): *Extrahepatic Biliary Atresia*. New York, Marcel Decker, 1983.
- 5.- Altman RP, Lilly JR, Greenfeld J , et al: A multivariable risk factor analysis of the portoenterostomy (Kasai) Procedure for biliary atresia: Twenty-five years of experience from two centers. *Ann Surg* 1997;226:348, discussion 353.
- 6.- Azarom KS, Phillips MJ, Sandler AD, et al: Biliary atresia: Should all patients undergo a portoenterostomy?, *Pediatr Surg* 1997;32:168, discussion 152.

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

Pacientes	Edad en que se realizó la cirugía	Laboratorios pre-quirúrgicos	Laboratorios post-quirúrgicos	Edad y evolución actual (características de las evacuaciones)
1				
2				
3				
4				
5				
6				
7				
8				
9				
10				
11				
12				
13				
14				
15				