



Universidad Nacional  
Autónoma de México



11237  
110  
2.09

FACULTAD DE MEDICINA

CIUDAD DE MEXICO  
Servicios DDF  
Médicos

DIVISION DE ESTUDIOS  
DE POSGRADO

DIRECCION GENERAL DE SERVICIOS  
MÉDICOS DEL DEPARTAMENTO  
DEL DISTRITO FEDERAL  
DIRECCION DE ENSEÑANZA  
E INVESTIGACION

SUBDIRECCION DE ENSEÑANZA  
DEPARTAMENTO DE POSGRADO  
CURSO UNIVERSITARIO DE  
ESPECIALIZACION EN:

CIRUGIA PEDIATRICA

ATRESIA DE VIAS BILIARES  
(LINEAMIENTOS DE DIAGNOSTICO  
Y TRATAMIENTO)

**TRABAJO DE INVESTIGACION**

**C L I N I C A  
P R E S E N T A :**

**DR. HELADIO MARINO NAJERA GARDUÑO  
PARA OBTENER EL GRADO DE  
ESPECIALISTA EN CIRUGIA PEDIATRICA**

DIRECTOR DE TESIS  
DR. CARLOS BAEZA HERRERA

1990

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



## **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.

## I N D I C E

1.- INTRODUCCION	1
2.- ANTECEDENTES (HISTORIA)	2
3.- FRECUENCIA Y ETIOPATOGENIA	3
4.- FISIOLOGIA DE LOS PIGMENTOS BILIARES	9
A) METABOLISMO DE LA BILIRRUBINA (SINTESIS DE LA BILIRRUBINA)	9
B) TRANSPORTE DE LA BILIRRUBINA	10
C) CAPTACION HEPATICA DE LA BILIRRUBINA	12
D) CONJUGACION DE LA BILIRRUBINA	12
E) EXCRECION DE LA BILIRRUBINA CONJUGADA A LA BILIS	13
5.- CLASIFICACION	14
6.- EVALUACION CLINICA Y DIAGNOSTICA	19
7.- TRATAMIENTO	28
8.- OBJETIVOS	44
9.- MATERIAL Y METODOS	44
10.- RESULTADOS	45
11.- DISCUSION	55
12.- CONCLUSIONES	62
13.- BIBLIOGRAFIA	64

LA ATRESIA DE VIAS BILIARES ES UN PADECIMIENTO QUE DESDE HACE YA NUEVE DECADAS ATRAE LA ATENCION DE PEDIATRAS, PATOLOGOS Y CIRUJANOS DESDE ENTONCES Y HASTA MEDIADOS DEL PRESENTE SIGLO, EL TRATAMIENTO FUE INFRUCTUOSO, YA QUE LA MORTALIDAD CON DIVERSOS PROCEDIMIENTOS MEDICOS Y QUIRURGICOS ERA MUY PROXIMA AL 100% Y EN LOS PRIMEROS MESES DE LA VIDA, APROXIMADAMENTE EL 75% DE LOS CASOS DE ICTERICIA SE DEBEN A ATRESIA DE VIAS BILIARES EXTRAHEPATICAS.

LA ATRESIA DE VIAS BILIARES SE CARACTERIZA POR LA FALTA DE LIBRE TRANSITO EN LOS CONDUCTOS EXTRAHEPATICOS. EXISTE UN TIPO "CORREGIBLE" EN QUE ESTAN DESPEJADOS LOS CONDUCTOS EXTRAHEPATICOS EN SU PORCION PROXIMAL Y OCLUIDOS LOS DISTALES, Y OTRO TIPO "NO CORREGIBLE", EN EL CUAL HAY OCLUSION DE LOS CONDUCTOS EXTRAHEPATICOS PROXIMALES.

LA ATRESIA DE VIAS BILIARES ES UNA DE LAS ENFERMEDADES QUE MAYORES POLEMICAS Y CONTROVERSIAS MOTIVA, POR QUE NO SE SABE MUCHO DE ESTE PADECIMIENTO A PESAR DE QUE EXISTEN ARTICULOS MEDICOS EN TODOS LOS PAISES Y EN TODOS LOS IDIOMAS, Y PORQUE NUNCA UNA ENFERMEDAD HABIA REQUERIDO EL DIAGNOSTICO CON TANTA PREMURA, YA QUE ALGUNOS CASOS SON SUSCEPTIBLES DE SER TRATADOS MEDICA O QUIRURGICAMENTE CON EXITO SI SON ATENDIDOS A TIEMPO (2,3,4,7,13,29,35).

ANTECEDENTES: (HISTORIA)

LA PRIMERA DESCRIPCION SE LE ATRIBUYE A JOHN THOMPSON EN 1892 EL CUAL SEÑALO 49 VARIANTES DE ATRESIA BILIAR, PERO NO MENCIONA EL TRATAMIENTO, Y EN LA LITERATURA JAPONESA A HIROTA EN 1893. EN 1916 J. B. HOLMES DEL HOSPITAL JOHNS HOPKINS DE BALTIMORE, MARYLAND HIZO LA PREDICCION NOTABLE QUE EN 12 A 16% DE LOS LACTANTES CON ATRESIA BILIAR, SERIA POSIBLE LA CORRECCION QUIRURGICA AL HACER UNA ANASTOMOSIS ENTRE EL RESTO DE LAS VIAS BILIARES Y LAS VIAS INTESTINALES (7,9,11,13,25).

LADD EN 1928 CONFIRMO LA POSIBILIDAD DE LA TECNICA DE LA CORRECCION (3,4).

EN 1953 GROSS CORROBORO QUE LA ATRESIA DE VIAS BILIARES ERA LA CAUSA MAS COMUN DE ICTERICIA OBSTRUCTIVA EN LA LACTANCIA, EN SU SERIE CASI TODOS LOS PACIENTES PRESENTARON OCLUSION DE CONDUCTOS INTRAHEPATICOS (CONSIDERANDO LAS FORMAS NO CORREGIBLES) DE ESTE MODO LOS PEQUEÑOS CON LESIONES CORREGIBLES FUERON OPERADOS TAN TARDE QUE LA LESION EN EL HIGADO FUE IRREVERSIBLE (9,11).

LA DECADA DE LOS 60'S MARCO UNA GRAN DIFERENCIA EN EL MANEJO DE LA ATRESIA DE VIAS BILIARES, PUBLICANDOSE LOS PRIMEROS REPORTES DE SOBREVIDA Y DESENCADENANDOSE UN INTERES MUNDIAL POR EL ESTUDIO DE ESTA PATOLOGIA, ESTANDO A LA CABEZA MULTIPLES AUTORES JAPONESES, DENTRO DE LOS QUE DESTACA; M.KASAI EN 1959 DE LA UNIVERSIDAD TOHOKU, SENDAI, POR SU INOVACION QUIRURGICA, PERO SUS IDEAS NO FUERON ACEPTADAS EN EL JAPON DURANTE LOS PRIMEROS 10 AÑOS DE HABER SIDO PUBLICADAS, SIN EMBARGO MAS TARDE HAN SIDO

ADOPTADAS EN FORMA GENERAL Y SAWAGUCHI (HOSPITAL NACIONAL INFANTIL); UEDA (CENTRO MEDICO INFANTIL DE OSAKA); SURUGA (UNIVERSIDAD DE JUNTENDO); HAN HECHO MODIFICACIONES DEL METODO ORIGINAL, INCLUYEN LA MISMA DISECCION BASICA DEL HILIO HEPATICO (5,7,11,13).

EN MEXICO LA SERIE MAS SIGNIFICATIVA POR SER LA MAS NUMEROSA Y TENER MAS TIEMPO DE HABER SIDO INTEGRADA, ES LA APORTADA POR BELTRAN BROWN EN 1963, QUIEN RECIENTEMENTE DIO A CONOCER 79 CASOS DE ATRESIA BILIAR "NO CORREGIBLE" DE UN TOTAL DE 110 PACIENTES OBSERVADOS EN 20 AÑOS, LO QUE REPRESENTA MAS DE 5 CASOS POR AÑO, PROMEDIO COMPARABLE CON CUALQUIERA DE LAS SERIES CONOCIDAS (8,11).

DESDE ENTONCES SE HAN PUBLICADO MULTIPLES APORTACIONES EN TODO EL MUNDO, LO QUE HA LOGRADO ACLARAR ASPECTOS MUY UTILES, PERO QUE AL MISMO TIEMPO HAN DEMOSTRADO QUE HOY POR HOY EXISTEN AUN MUCHOS PUNTOS OSCUROS QUE DIFICULTAN TANTO EL DIAGNOSTICO COMO EL TRATAMIENTO DE ESTE PADECIMIENTO.

#### FRECUENCIA Y ETIOPATOGENIA:

SU INCIDENCIA REAL SE DESCONOCE EN NUESTRO MEDIO, PERO SE ESTIMA QUE ES DE UNO POR CADA 10,000 NACIDOS VIVOS, PREDOMINA DISCRETAMENTE EN EL SEXO FEMENINO (1,7,11,13).

LA INFLUENCIA RACIAL PROBABLEMENTE NO ES DETERMINANTE EN LA FRECUENCIA DE LA ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES, DE ACUERDO CON LAS INVESTIGACIONES EFECTUADAS POR SHIM, EN LAS QUE ANALIZO LOS SIETE

GRUPOS ETNICOS RESIDENTES EN HAWAI, ENCONTRANDO QUE LA ENFERMEDAD FUE MAS COMUN EN LA POBLACION CHINA, CON UNA TASA DE 3.0 MAS MENOS 1.6 CASOS POR CADA 10,000 RECIEN NACIDOS VIVOS SIGUIENDO EN ORDEN DECRECIENTE LA POBLACION FILIPINA CON 2 MAS MENOS 0.9 Y LA JAPONESA CON 0.8 MAS MENOS 0,3 CASOS. OTRO ESTUDIO DE MAYOR COBERTURA QUE SE REALIZO EN E.U.A. ENCONTRANDOSE QUE ENTRE BLANCOS Y NEGROS SE ELEVA AL 87% DE LOS 596 PACIENTES ANALIZADOS, MIENTRAS QUE A LOS HISPANOAMERICANOS LES CORRESPONDIA EL 8% (3,4,7).

LA ETIOLOGIA DE LA ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES NO ES CONOCIDA, Y HASTA 1965 ERA COMUN QUE SE DESCRIBIERA COMO "UN DEFECTO DE NACIMIENTO", PARECE SER MULTIFACTORIAL, POR LO QUE PROBABLEMENTE SEA UNA CONSECUENCIA DE AGRESIONES INFECCIOSAS, INMUNOLOGICAS Y/O TOXICAS, DURANTE EL PERIODO PERINATAL EN PACIENTES CON CIERTA PREDISPOSICION GENETICA (2,4,7,9,13).

OKAMOTO CON BASE EN QUE LA VESICULA BILIAR POSEE IRRIGACION PROPIA Y PORQUE FRECUENTEMENTE ESTA INDEMNE EN LOS CASOS DE ATRESIA, ELABORO UN MODELO EXPERIMENTAL EN EL QUE LA INTERRUPCION DE LA CIRCULACION DE LOS CONDUCTOS EXTRAHEPATICOS (ARTERIA RETRODUODENAL DE WILLKIE Y ALGUNAS ARTERIOLAS PROCEDENTES DE LA ARTERIA HEPATICA) CONDUJO A LA NECROSIS ASEPTICA Y A LA ATRESIA DEL CONDUCTO PRINCIPAL.

LOS HALLAZGOS HISTOLOGICOS FUERON SORPRENDENTEMENTE SIMILARES A LOS OBSERVADOS EN LA ATRESIA BILIAR (2,7,17).

LANDING CONSIDERA QUE LA HEPATITIS NEONATAL, LA ATRESIA DE VIAS

BILIARES Y ALGUNOS TIPOS DE QUISTES DE COLEDOCO SON UNA MISMA ENFERMEDAD EN DIFERENTES ESTADIOS Y LA DENOMINA "COLANGIOPATIA OBSTRUCTIVA INFANTIL" (TEORIA DINAMICA DE LANDING). EXISTE CADA VEZ MAS EVIDENCIA CLINICA, HISTOPATOLOGICAS E INMUNOLOGICAS PARA APOYAR ESTA TEORIA (1,2,7,11).

ZELTZER PROPONE QUE EL DAÑO HEPATOCELULAR Y A LAS VIAS BILIARES ESTA DADO POR UN MECANISMO DE AUTOINMUNIDAD DESENCADENADO POR UNA AGRESION VIRAL O TOXICA SIMILAR AL DESCRITO EN LA HEPATITIS CRONICA ACTIVA Y CONSIDERA QUE LA ALFAFETOPROTEINA ES EL INMUNOMODULADOR DE ESTE FENOMENO Y QUE SU DEFICIENCIA ESTA DIRECTAMENTE RELACIONADA CON LA PROGRESION DE LA ENFERMEDAD (1,2,4,7,).

JENNER Y HOWARD HAN CONSIDERADO QUE EL ACIDO LITOCOLICO, TOXICO PARA LAS VIAS BILIARES, PRODUCE ESCLEROSIS DE LAS MISMAS CUANDO EXISTE COLESTASIS. MUCHOS VIRUS SON CONSIDERADOS COMO POSIBLES AGENTES ETIOLOGICOS EN LA HEPATITIS NEONATAL Y EN LA ATRESIA DE VIAS BILIARES. SCOTTO Y STRALIN DEMOSTRARON MEDIANTE MICROSCOPIA ELECTRONICA, PARTICULAS VIRALES INTRANUCLEARES EN LOS HEPATOCITOS DE PACIENTES CON ATRESIA DE VIAS BILIARES.

RECIENTEMENTE, BANGARU Y MORECKI HAN ENCONTRADO FUERTES EVIDENCIAS PARA CONSIDERAR AL REOVIRUS 3 COMO EL AGENTE CAUSAL. EN NUESTRO MEDIO, RUIZ-GOMEZ Y COLS. PRODUJERON DAÑO HEPATOCELULAR Y COLANGITIS SEVERA EN RATONES RECIEN NACIDOS QUE FUERON INFECTADOS CON REOVIRUS 3 (2,4,7).

OGAWA Y COL. DEMOSTRARON QUE LA ADMINISTRACION DE



FENILENODIISOTIOCEANATO A RATAS EN LOS PERIODOS FETAL O NEONATAL INMEDIATO PRODUCE ESTENOSIS O ATRESIA DE VIAS BILIARES EXTRAHEPATICAS, MIENTRAS QUE SU ADMINISTRACION EN ANIMALES MAYORES PRODUCE DILATACION DEL COLEDOCO Y COLANGITIS.

LA ADMINISTRACION DE ACIDO QUENO-DESOXICOLICO EN PRIMATES GESTANTES CAUSA CAMBIOS HISTOLOGICOS EN EL PRODUCTO Y EN LA MADRE. ASI MISMO, EL ACIDO LITOCOLICO APLICADO POSTNATALMENTE OCASIONA ATRESIA O HIPOPLASIA BILIAR INTRAHEPATICA. CON ESTOS ANTECEDENTES ALGUNOS INVESTIGADORES DE LA UNIVERSIDAD DE JUNTENDO COMPARARON LA TOXICIDAD DE LOS CINCO ACIDOS EN LOS CONDUCTOS BILIARES DE 38 CONEJOS. EN IGUALES CIRCUNSTANCIAS MURIERON TEMPRANAMENTE LOS CONEJOS A LOS CUALES SE LES ADMINISTRABA ACIDO LITOCOLICO; LOS QUE RECIBIERON ACIDO QUENO-DESOXICOLICO PRESENTARON DIARREA GRAVE Y TAMBIEN MURIERON. CON LOS RESTANTES ACIDOS BILIARES NO HUBO PROBLEMA. EL HIGADO DE LOS ANIMALES QUE MURIERON MOSTRABA COLESTASIS BILIAR INTRAHEPATICA, FIBROSIS DE LA CAPSULA DE GLISSON E INFILTRACION MODERADA DE CELULAS REDONDAS. EN LOS LOBULOS PERIFERICOS HABIA PROLIFERACION IMPORTANTE DE PSEUDODUCTULOS.

SE PENSABA QUE LA ATRESIA DE VIAS BILIARES ERA UNA MALFORMACION CONGENITA, PERO EL CONCEPTO DE LA OPERACION DE KASAI REBATE TAL HIPOTESIS. SI LOS BUENOS RESULTADOS DE LA TECNICA DEPENDEN DEL TIEMPO, INTERVIENE UN PROCESO DINAMICO; PUES SE OBTUVIERON EN LOS ESTUDIOS HISTOPATOLOGICOS DE LOS CONDUCTOS EXTRAHEPATICOS EXTIRPADOS CON LA OPERACION. QUE EL CONDUCTO HEPATICO POR LO

DEMÁS FUERTEMENTE OCLUIDO EN LA MAYORÍA DE LOS BEBES CON MENOS DE DOS MESES DE EDAD, SE IDENTIFICARON ESTRUCTURAS BILIARES MICROSCÓPICAS QUE COMUNICAN CON EL ÁRBOL BILIAR INTRAHEPÁTICO, Y DICHAS ESTRUCTURAS POCO A POCO DESAPARECIERON EN LOS MESES SIGUIENTES, Y A LOS CUATRO MESES SOLO HABÍA TEJIDO FIBROSO.

EL PROCESO ESCLERÓTICO EN LA ATRESIA DE LAS VÍAS BILIARES ABARCA TODOS LOS CONDUCTILLOS (PANDUCTULAR), EL ÁRBOL INTRAHEPÁTICO Y TAMBIÉN EL EXTRAHEPÁTICO. EN LA IMAGEN RADIOGRÁFICA SE ADVIERTE UNA HIPOPLASIA DE LOS CONDUCTOS INTRAHEPÁTICOS. LA LESIÓN INTRAHEPÁTICA ES LA CAUSA DE GRAN PARTE DE LAS COMPLICACIONES DESPUÉS DE LA OPERACIÓN DE KASAI Y EN OCASIONES EXPLICA EL FRACASO QUIRÚRGICO TARDIO (13,18,36,37).

DURANTE EL DESARROLLO EMBRIONARIO DEL SISTEMA HEPATOBILIAR, HAY FORMACIÓN DE LA VENA CAVA INFERIOR Y DE LA PORTA, Y COMIENZA LA ROTACIÓN DEL INTESTINO Y LA FORMACIÓN DEL BAZO. 10 A 15% DE LOS NIÑOS CON ATRESIA BILIAR TIENEN OTRAS ANOMALÍAS EN TALES ÓRGANOS, COMO SERÍA AUSENCIA DE VENA CAVA INFERIOR, VENA PORTA PREDUODENAL, MALROTACIÓN INTESTINAL Y POLIESPLENIA. POR LO QUE OTROS AUTORES CONSIDERAN LA POSIBILIDAD DE QUE SE TRATE DE UNA ALTERACIÓN SISTÉMICA EN ORIGEN (3,7,11,13).

CAUSAS DE HIPERBILIRRUBINEMIA CONJUGADA

NEONATAL

SINDROME DE ICTERICIA COLESTATICA NEONATAL

(SICN)

INTRAHEPATICAS

INFECCIOSAS: HEPATITIS BACTERIANA, SIFILIS CONGENITA, LISTERIOSIS, TOXOPLASMOSIS, CITOMEGALOVIRUS, RUBEOLA, HEPATITIS A O B, HERPES SIMPLE, COXSACKIE B, VARICELA, ZOSTER.

METABOLICAS: SINDROME DE WOLMAN, ZELLIWEGER, DUBIN JHONSON, NIE-MAN-PICK Y GAUCHER, GALACTOSEMIA, FRUCTOSEMIA, TIROSINEMIA, - MUCOVISCIDOSIS, DEFICIENCIA DE ALFA-1-ANTITRIPSINA, ACIDEMIA-TRIHIDROXICOPROSTATICA (THCA), ESTEATOSIS HEPATICA FAMILIAR - HIPOPIUITARISMO.

SINDROME DE COLESTASIS FAMILIAR: ENFERMEDAD DE BYLER, COLESTASIS RECURRENTE CON LINFEDEMA, COLESTASIS RECURRENTE BENIGNA.

IDIOPATICAS: HEPATITIS NEONATAL IDIOPATICA, NECROSIS HEPATICA - NEONATAL.

OTRAS: SINDROME DE BILIS ESPESA, COLESTASIS POR TOXICOS, HEMANGIOMATOSIS MULTIPLE.

EXTRAHEPATICAS (ANOMALIAS ESTRUCTURALES DE LAS VIAS BILIARES).

ATRESIA DE VIAS BILIARES, QUISTE DE COLEDOCO, HIPOPLASIA DE - VIAS BILIARES SINDROMATICA (DISPLASIA ARTERIOHEPATICA). HIPOPLASIA DE VIAS BILIARES NO SINDROMATICA, DILATACION IDIOPATICA DEL COLEDOCO, PERFORACION ESPONTANEA DE VIAS BILIARES Y - OBSTRUCCION INTRINSECA DE VIAS BILIARES.

## FISIOLOGIA DE LOS PIGMENTOS BILIARES

### METABOLISMO DE LA BILIRRUBINA (SINTESIS DE LA BILIRRUBINA):

MIENTRAS QUE EN EL ADULTO Y EN EL NIÑO MAS GRANDE, 90% DE LA BILIRRUBINA PROVIENE DE LA DEGRADACION DE LA HEMOGLOBINA AL HEMOLIZARSE EL ERITROCITO MADURO, EN EL RECIEN NACIDO ESTO OCURRE SOLAMENTE EN 70% O MENOS. SE HA CALCULADO QUE LA VIDA MEDIA DEL ERITROCITO DEL RECIEN NACIDO ES DE 90 DIAS, COMPARADA CON 120 DEL NIÑO MAS GRANDE. LA PRODUCCION NORMAL DIARIA DE BILIRRUBINA ES DE 8.5 MAS MENOS 2.3 MG./KG., O SEA MAS DEL DOBLE DE LA DE LOS ADULTOS.

PUESTO QUE LA BILIRRUBINA PROVIENE DE LA DEGRADACION DEL HEME Y ESTA ES UN COMPONENTE ESENCIAL EN LOS SISTEMAS DE TRANSPORTE DE ELECTRONES DEPENDIENTES DE OXIGENO DELAS MITOCONDRIAS Y LOS MICROSOMAS, CUALQUIER CELULA VIVA ES UNA FUENTE POTENCIAL DE BILIRRUBINA. LAS FUENTES PRINCIPALES DE BILIRRUBINA NO ERITROCITICA SON DE HEMES O PORFIRINAS NO USADAS DURANTE LA SINTESIS DE LA HEMOGLOBINA, DEGRADACION DE LA HEMOGLOBINA INTRACORPUSCULAR DURANTE LA MADURACION DEL ERITROCITO EN LA MEDULA OSEA, DESTRUCCION DE ERITROCITOS RECIEN FORMADOS EN LA MEDULA OSEA, SINTESIS DIRECTA DE PIGMENTOS BILIARES A PARTIR DE PORFIRINAS SIN DEGRADACION DEL ANILLO PORFIRINICO Y REUTILIZACION DEL HEME PROTEICO NO HEMOGLOBINICO.

LA DEGRADACION DE LA HEMOGLOBINA EN LA BILIRRUBINA TIENE LUGAR EN EL SISTEMA RETICULOENDOTELIAL, FORMANDOSE APROXIMADAMENTE 35 MG.

DE BILIRRUBINA POR CADA GRAMO DE HEMOGLOBINA. EL SECUESTRO DE ERITROCITOS, EL CATABOLISMO DEL HEME EN LA BILIRRUBINA Y SU LIBERACION EN LA CIRCULACION DURA DE 15 A 75 MINUTOS.

AUNQUE EL MECANISMO EXACTO DE LA CONVERSION DE LA HEMOGLOBINA NO SE CONOCE BIEN, SI SE SABE QUE LA FRACCION HEME ES OXIDADA POR LA CATALIZACION DE LA ENZIMA MICROSOMAL HEME OXIGENASA QUE SE ENCUENTRA EN EL HIGADO, EL CEREBRO, EL RIÑON, EL BAZO Y LOS PULMONES, ABRIENDO EL ANILLO PARA FORMAR BILIVERDINA.

ESTA ULTIMA SUSTANCIA ES REDUCIDA A BILIRRUBINA POR MEDIO DE LA NADPH-REDUCTASA DEPENDIENTE DE LA BILIVERDINA. EL PRODUCTO FINAL ES LA BILIRRUBINA INDIRECTA O NO CONJUGADA.

#### TRANSPORTE DE LA BILIRRUBINA:

LA BILIRRUBINA INDIRECTA ES INSOLUBLE EN AGUA EN UN PH MENOR DE 7.8, POR LO CUAL NO PUEDE EXCRETARSE POR EL RIÑON. SU TRANSPORTE DEL SISTEMA RETICULOENDOTELIAL A LA CELDILLA HEPATICA LO HACE POR MEDIO DE SU UNION CON LA ALBUMINA. ES LIPOSOLUBLE Y SU UNION A ALBUMINA (UNA MOLA DE ALBUMINA SE COMBINA CON DOS MOLAS DE BILIRRUBINA) AUMENTA SU SOLUBILIDAD EN EL PLASMA. TEORICAMENTE PERMITE UNA CONCENTRACION MAXIMA EN EL ADULTO DE 80%.

CUANDO LA CONCENTRACION DE BILIRRUBINA EXCEDE A LAS CIFRAS DE 20 A 30 MG. %, PEQUEÑAS CANTIDADES DE GLOBULINAS PLASMATICAS ALFA 1, ALFA 2, Y BETA PUEDEN COMBINARSE CON ELLA. EL PH BAJO INTERFIERE LA UNION ALBUMINA-BILIRRUBINA. EL INTERES CLINICO DE LA UNION DE

LA BILIRRUBINA A LA ALBUMINA ES LA POSIBILIDAD DE EVITAR EL KERNICTERO, EL CUAL SE PRODUCE CUANDO LA BILIRRUBINA NO CONJUGADA Y NO UNIDA A ALBUMINA PASA AL LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO Y A LAS NEURONAS DE LOS NUCLEOS BASALES, HIPOCAMPO, CEREBELO Y BULBO, ELEMENTOS CELULARES DONDE PRODUCE NECROSIS NEURONAL, PROBABLEMENTE AL INTERFERIR EN LA RESPIRACION CELULAR. EN ESTE HECHO SE BASA LA CONSIDERACION TEORICA DE QUE LA DETERMINACION DE LA CAPACIDAD DE LA ALBUMINA PARA UNIRSE A LA BILIRRUBINA ES UNA INDICACION MEJOR QUE LOS NIVELES PLASMATICOS DE LA ULTIMA PARA LA EXANGUINEOTRANSFUSION. LAS CONCENTRACIONES ELEVADAS DE LA BILIRRUBINA CONJUGADA NO SE HAN ASOCIADO CON KERNICTERO PORQUE ES POCO SOLUBLE EN LIPIDOS.

OTROS FACTORES IMPORTANTES DE ACUERDO A LOS ESTUDIOS DE SAWUTSKY ES EL EFECTO DEL PH SANGUINEO, YA QUE LA PERMEABILIDAD DE LA BARRERA HEMATOENCEFALICA A LA BILIRRUBINA DEPENDE DE LOS SIGUIENTES HECHOS:

- A) EL TRANSPORTE DE UN ACIDO ORGANICO (BILIRRUBINA) A TRAVES DE UNA MEMBRANA ESTA EN FUNCION DE SU SOLUBILIDAD EN LIPIDOS.
- B) EL EQUILIBRIO DE CONCENTRACION A AMBOS LADOS DE UNA MEMBRANA ESTA DADO POR LA CONSTANTE DE DISOCIACION Y LA DIFERENCIAL DE PH ENTRE AMBOS COMPARTIMENTOS.
- C) LAS MOLECULAS DE ACIDOS ORGANICOS NO DISOCIADOS SON MAS SOLUBLES EN LOS LIPIDOS QUE LAS DE LOS DISOCIADOS.
- D) LOS ACIDOS DEPRIMEN LA DISOCIACION DE LA BILIRRUBINA, FACILITANDO SU TRANSPORTE AL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL.

E) LA BILIRRUBINA, COMO ACIDO ORGANICO, AL LLEGAR AL LIQUIDO CEFALORRAQUIDEO, PERMANECE ALLI SI EL PH ES MAYOR QUE EL DE LA SANGRE Y VICEVERSA.

UNA PEQUEÑA CANTIDAD DE BILIRRUBINA SE UNE A LOS ERITROCITOS, POSIBLEMENTE POR SU SOLUBILIDAD A LOS LIPIDOS DE LA MEMBRANA. ESTA PROPIEDAD SE PIERDE CUANDO EL GLOBULO ROJO SE RODEA POR EL ANTICUERPO RH. TAMBIEN LA BILIRRUBINA SE UNE A LAS PLAQUETAS, PROVOCANDO SU DISFUNCION.

#### CAPTACION HEPATICA DE LA BILIRRUBINA:

EL HIGADO TIENE AFINIDAD SELECTIVA PARA LA REMOCION DE LA BILIRRUBINA NO CONJUGADA DE PLASMA. EL MECANISMO EXACTO ES DESCONOCIDO. RECIENTEMENTE SE HAN AISLADO DOS PROTEINAS INTRACELULARES LLAMADAS Y, Z, QUE ACTUAN COMO ACEPTORES DE ANIONES ORGANICOS Y SON RESPONSABLES DE LA LOCALIZACION SUBCELULAR DE LA BILIRRUBINA DENTRO DEL HEPATOCITO. UNA VEZ UNIDA LA BILIRRUBINA A LAS PROTEINAS Y, Z, ES TRANSPORTADA AL RETICULO ENDOPLASMICO PARA SU CONJUGACION, POR UN MECANISMO AUN DESCONOCIDO; POSIBLEMENTE SE UNA A LA GLUCURONILTRANSFERASA MICROSOMAL.

#### CONJUGACION DE LA BILIRRUBINA:

EL HIGADO CONTIENE UNA ENZIMA LLAMADA GLUCURONILTRANSFERASA O TRANSGLUCURONIDASA URIDIN DIFOSFATO DEL ACIDO GLUCURONICO, QUE

ACTUA COMO CATALIZADOR DEL PASO DEL ACIDO GLUCURONICO A PARTIR DEL ACIDO GLUCURONICO URIDIN DIFOSFATO A VARIOS RECEPTORES FENOLICOS, CARBOXILICOS Y AMINOS. EL PRODUCTO FINAL ES BILIRRUBINA GLUCURONIDA, LA CUAL POSIBLEMENTE NO SEA UN SOLO PIGMENTO, SINO UNA COLECCION HETEROGENEA DE COMPUESTOS. EL FENOMENO DE LA CONJUGACION ES COMPLEJO E IMPLICA UNA GRAN VARIEDAD DE SUSTRATOS COMO MONOSACARIDOS Y DISACARIDOS, PRINCIPALMENTE GLUCOSA, ASI COMO OTRAS SUSTANCIAS, ESPECIALMENTE ESTEROIDES, PIGMENTOS BILIARES, MEDICAMENTOS, ETCETERA. LA HEMOLISIS Y EL AYUNO RETARDAN LA FUNCION DE LA CONJUGACION.

#### EXCRECION DE LA BILIRRUBINA CONJUGADA A LA BILIS:

LA BILIRRUBINA DIRECTA SE EXCRETA A LOS CANALICULOS BILIARES A TRAVES DE UN MECANISMO DE TRANSPORTE ACTIVO ENZIMATICO. EL SINDROME DE BILIS ESPESA POSIBLEMENTE SE DEBA A UNA FALLA O DEFICIENCIA EN ESTE MECANISMO. EN EL INTESTINO, LA BILIRRUBINA DIRECTA ES HIDROLIZADA HACIA LA FORMA NO CONJUGADA POR MEDIO DE LA ACTIVIDAD DE LA BETA-GLUCURONIDASA Y ES ABSORBIDA DEL INTESTINO COMO TAL.

ESTA CIRCULACION ENTEROHEPATICA PUEDE CONTRIBUIR A LA HIPERBILIRRUBINEMIA NO CONJUGADA DEL RECIEN NACIDO. SE SABE QUE LA PLACENTA EXCRETA LA BILIRRUBINA FETAL HACIA LA CIRCULACION MATERNA; ESTA ES LA EXPLICACION POR LA CUAL, EN LA ENTROBLASTOSIS FETAL, EL RECIEN NACIDO NO NACE ICTERICO. COMO LA



ALBUMINA NO CRUZA LA PLACENTA, LA BILIRRUBINA SE DISOCIA DE ESTA ULTIMA. LA PRESENCIA DE LA BILIRRUBINA EN EL LIQUIDO AMNIOTICO, HA SIDO UNO DE LOS HALLAZGOS MAS IMPORTANTES PARA LA VALORACION DEL GRADO DE HEMOLISIS DURANTE LA VIDA FETAL Y, POR LO TANTO, DE SU TRATAMIENTO EN ESTA FASE.

#### CLASIFICACION:

MORFOLOGICAMENTE LOS CONDUCTOS BILIARES EXTRAHEPATICOS PUEDEN CLASIFICARSE DE ACUERDO CON LOS RESULTADOS DE LA COLANGIOGRAFIA Y DE LA INTERVENCION QUIRURGICA. SE CONOCEN DOS VARIEDADES PRINCIPALES : CORREGIBLES Y NO CORREGIBLES; SIN EMBARGO, LA CLASIFICACION DE "CORREGIBILIDAD Y NO CORREGIBILIDAD" NO ES PROPIA NI COINCIDE EL SIGNIFICADO DE LOS TERMINOS CON LOS RESULTADOS, YA QUE FRECUENTEMENTE LAS NO CORREGIBLES SON LAS DE MEJOR RESULTADO.

LA CLASIFICACION DE LAS DIFERENTES FORMAS DE ATRESIA BILIAR ADOPTADAS POR LA SOCIEDAD JAPONESA DE CIRUGIA PEDIATRICA EN 1976, TRADUCIDA AL INGLES POR M. KASAI. CONTIENE LOS ELEMENTOS QUE SE USAN AL MISMO TIEMPO EN TOHOKU, (HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS) JUNTENDO Y OSAKA. ESTA CLASIFICACION ES EMPLEADA EN AL MENOS 10 CENTROS DE ENSEÑANZA HOSPITALARIA SOBRE PACIENTES CON ATRESIA BILIAR EN JAPON EL TIPO I, II, III, REFLEJAN EL ESTADO DEL SISTEMA DE LOS CONDUCTOS BILIARES DE ACUERDO AL SITIO DE OBSTRUCCION FUNCIONAL EN EL TRACTO ENTERICO; LA SEGUNDA CATEGORIA SON SUBTIPOS.

QUE REFLEJAN EL ESTADO DE LOS CONDUCTOS BILIARES DISTALES Y POR LO TANTO DEL CONDUCTO BILIAR COMUN REMANENTE, ESTO ES DE SIGNIFICANCIA POR LA POSIBILIDAD DE REALIZAR UNA PORTO-COLECISTOSTOMIA-HEPATICA. LA TERCERA CATEGORIA REFLEJAN EL ESTADO DE LAS RAMIFICACIONES HEPATICAS EN EL PORTA HEPATIS, Y EL ESTADO DE LAS ESTRUCTURAS A ESTE NIVEL (NO EN FORMA MICROSCOPICA).

CLASIFICACION DE LOS TIPOS DE ATRESIA BILIAR  
(SOCIEDAD JAPONESA DE CIRUGIA PEDIATRICA)

1) PRINCIPALES TIPOS:

TIPO I : ATRESIA DEL CONDUCTO BILIAR COMUN.  
I QUISTE



TIPO II : ATRESIA DEL CONDUCTO HEPATICO.



TIPO III : ATRESIA DEL CONDUCTO BILIAR EN EL PORTAHEPATIS



CLASIFICACION DE LOS TIPOS DE ATRESIA BILIAR  
(SOCIEDAD JAPONESA DE CIRUGIA PEDIATRICA)

2) SUBTIPOS CON PATRON A NIVEL DE CONDUCTOS BILIARES DISTALES:

A) CONDUCTO BILIAR COMUN.

A1: PACIENTE CON CONDUCTO BILIAR COMUN Y CONDUCTO HEPATICO ATRESICO.



A2: PACIENTE CON CONDUCTO BILIAR COMUN Y APLASIA DEL CONDUCTO HEPATICO.



B) CONDUCTO BILIAR COMUN FIBROSO.

B1: CONDUCTO BILIAR FIBROSO Y CONDUCTO HEPATICO ATRESICO.



B2: CONDUCTO BILIAR COMUN FIBROSO Y APLASIA DEL CONDUCTO HEPATICO.



C) APLASIA DEL CONDUCTO BILIAR COMUN.

C1: APLASIA DEL CONDUCTO BILIAR COMUN, CONDUCTO HEPATICO ATRESICO.



C2: APLASIA DEL CONDUCTO BILIAR COMUN Y CONDUCTO HEPATICO COMUN.

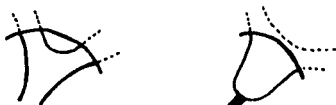


D) OTROS (MISCELANEAS).

CLASIFICACION DE LOS TIPOS DE ATRESIA BILIAR  
(SOCIEDAD JAPONESA DE CIRUGIA PEDIATRICA)

3) SUBTIPOS CON PATRON A NIVEL DE LAS RAMIFICACIONES HEPATICAS EN EL PORTA HEPATIS.

1.-RAMIFICACIONES HEPATICAS DILATADAS (DIAMETRO INTERNO MAYOR DE 1 MM.).



2.-HIPOPLASIA DE LAS RAMIFICACIONES HEPATICAS (DIAMETRO MENOR DE 1 MM.).



3.-LAGO BILIAR (SIN LINEA EPITELIAL).



4.-RAMIFICACIONES HEPATICAS FIBROSAS.



5.-MASA FIBROSA.



6.-RAMIFICACIONES HEPATICAS APLASICAS.



## EVALUACION CLINICA Y DIAGNOSTICA:

EL SINDROME DE ICTERICIA COLESTATICA NEONATAL QUE SE PRESENTA DENTRO DE LOS TRES PRIMEROS MESES DE VIDA, SE CARACTERIZA POR LA PRESENCIA DE ICTERICIA, COLURIA, HIPOCOLIA O ACOLIA E HIPERBILIRRUBINEMIA CONJUGADA Y PUEDE SER CAUSADA POR MULTIPLES PADECIMIENTOS.

PARA FINES DE ESTUDIO, EL SINDROME DE ICTERICIA COLESTATICA NEONATAL SE DIVIDE EN DOS GRANDES GRUPOS:

- 1) LAS ICTERICIAS COLESTATICAS EN DONDE PRODOMINA LA ALTERACION FUNCIONAL HEPATOCELULAR DENOMINADAS INTRAHEPATICAS.
- 2) AQUELLAS EN LAS QUE PREDOMINAN LAS ANOMALIAS ESTRUCTURALES DE LAS VIAS BILIARES, LLAMADAS EXTRAHEPATICAS.

EL DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE AMBOS GRUPOS ES FUNDAMENTAL, PUES LAS DE ORIGEN EXTRAHEPATICO GENERALMENTE SON SUSCEPTIBLES DE SER TRATADAS QUIRURGICAMENTE Y SU PRONOSTICO ESTA EN RELACION DIRECTA A LA OPORTUNIDAD CON QUE SE OFREZCA DICHO MANEJO (1,2,4,13,14,34).

LAS CAUSAS DE LA ICTERICIA OBSTRUCTIVA SON MULTIPLES. DESDE ATRESIA DE VIAS BILIARES HASTA QUISTES O SEUDOQUISTES DEL COLEDOCO, HIPERTROFIA DE GANGLIOS LINFATICOS PERIORTALES, NEOPLASIAS, HIPERTROFIA DEL PILORO ETC.

LA ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES COMO SE HA MENCIONADO EXISTE EN DOS FORMAS PRINCIPALES. LA EXTRAHEPATICA, QUE ES LA MAS COMUN, CARACTERIZADA POR HIPOPLASIA O AGENESIA DE LOS CONDUCTOS HEPATICOS, CISTICO Y COLEDOCO.

LA VESICULA BILIAR PUEDE ESTAR ATRESICA, HIPOPLASICA O UNIDA AL HIGADO DIRECTAMENTE. LA ESTENOSIS ES MAS FRECUENTE QUE LA ATRESIA. NO EXISTE PRUEBA DE QUE ESTA ENTIDAD SEA HEREDITARIA O FAMILIAR; POR LO TANTO, DEBE SER CAUSADA POR ALGUN PROCESO QUE AFECTE EL DESARROLLO EN LAS FASES TEMPRANAS DE LA GESTACION (1,4,13,15,30).

LA FORMA INTRAHEPATICA ES MAS RARA, SE ASOCIA CON UNA VIDA MAS PROLONGADA Y ESTA CARACTERIZADA POR FIBROSIS PERIportal CON CONDUCTOS BILIARES AUSENTES O RUDIMENTARIOS Y CORRESPONDE AL 10% DE TODAS LAS ATRESIAS BILIARES. AMBOS TIPOS DAN LUGAR A CIRROSIS BILIAR Y RAQUITISMO.

SIN LUGAR A DUDAS LA ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES OCUPA EL PRIMER LUGAR EN EL GRUPO DE LAS ICTERICIAS COLESTATICAS EXTRAHEPATICAS, POR LO QUE EL DIAGNOSTICO DIFERENCIAL TEMPRANO ENTRE LA ATRESIA BILIAR Y OTRAS CONDICIONES NEONATALES QUE SE CARACTERIZAN POR HIPERBILIRRUBINEMIA CONJUGADA ES TODAVIA UN PROBLEMA NO RESUELTO. RECIENTEMENTE SE HAN UTILIZADO RECURSOS DIAGNOSTICOS DE LABORATORIO Y DE GABINETE, SIN EMBARGO, SE HA DEMOSTRADO QUE NI UN SOLO ESTUDIO NI LA COMBINACION DE ESTOS SON SUFICIENTES PARA INTEGRAR EL DIAGNOSTICO CORRECTO. SE HA PROPUESTO UN SISTEMA DE PUNTUACION BASADO EN LOS HALLAZGOS CLINICOS Y DE LABORATORIO EN EL QUE DETERMINADO NUMERO DE PUNTOS SUGIEREN CONFIRMAN O ELIMINAN EL DIAGNOSTICO DE ATRESIA. EL PROCEDIMIENTO ES SENCILLO Y TIENE 86% DE CERTEZA EN MANOS DE SU AUTOR (4,13,14,34).

LA LIPOPROTEINA X ES UN COMPUESTO LIPONITROGENADO DE BAJO PESO

MOLECULAR QUE SE ENCUENTRA ANORMALMENTE PRESENTE EN EL SUERO DE PACIENTES QUE SUFREN ICTERICIA COLESTATICA. ES MUY ESPECIFICA Y SENSIBLE A LA OBSTRUCCION DE LAS VIAS BILIARES. FUE CUANTIFICADA EN 266 LACTANTES CON ICTERICIA OBSTRUCTIVA MEDIANTE ELECTROFORESIS COMBINADA CON EL METODO DE PRECIPITACION POLINIONICA. DE LOS 74 PACIENTES ESTUDIADOS CON ATRESIA BILIAR CONFIRMADA TODOS FUERON PORTADORES DE LA PROTEINA, MIENTRAS QUE DE LOS 82 QUE TUVIERON HEPATITIS NEONATAL SOLO EN 38 (MENOS DEL 50%) SE ENCONTRO LA PROTEINA, SIN EMBARGO TIENDE EN LA ACTUALIDAD A ABANDONARSE.

LAS CONCENTRACIONES ELEVADAS DE ALFA-FETOPROTEINA SERICA PARECE SER UN BUEN INDICADOR DE COLESTASIS DE ACUERDO CON LOS ESTUDIOS EFECTUADOS POR TSUSHIDA, QUIEN LA OBSERVO SIGNIFICATIVAMENTE ELEVADA EN NIÑOS QUE SUFRIAN LA ENFERMEDAD. DESAFORTUNADAMENTE PARA LA INVESTIGACION, EL GRUPO COMPARATIVO CONSTITUIDO POR PACIENTES CON HEPATITIS NEONATAL Y QUISTE DEL COLEDOCO MOSTRARON TAMBIEN CIFRAS ANORMALMENTE ELEVADAS.

EN JAPON SON AMPLIAMENTE USADOS LOS ESTUDIOS ENZIMATICOS, Y DE ESTOS LA CUANTIFICACION DE LEUCINO-AMINOPEPTIDASA SERICA ES UNO DE LOS MAS DIFUNDIDOS Y UTILES. RECIENTEMENTE SE HAN EVALUADO LA SUCCINIL-DESHIDROGENASA Y ADENOSIN-TRIFOSFATASA SERICA, Y PARECEN TENER ESPECIFICIDAD PERO NO SON TODAVIA CONFIABLES, YA QUE NO SE CUENTA CON EXPERIENCIA APLICABLE A LA ATRESIA DE VIAS BILIARES. DESDE 1959, AÑO EN QUE SE DIO A CONOCER LA UTILIDAD DEL ROSA DE BENGALA Y SU EXCRECION, SE HA CONSTITUIDO EN EL METODO DE MAYOR



CONFIABILIDAD Y AUN ES EMPLEADO EN MUCHAS INSTITUCIONES. LA ELIMINACION A TRAVES DEL TUBO DIGESTIVO EN CIFRAS QUE OSCILEN ENTRE 7 Y 10% DEL TOTAL ADMINISTRADO EN UN LAPSO DE 72 HORAS INDICA PERMEABILIDAD BILIAR. TIENE APROXIMADAMENTE 20% DE MARGEN DE ERROR, YA QUE ADEMAS DE SER UN ESTUDIO TECNICAMENTE DIFICIL TIENE QUE SEPARARSE DE LAS HECEs, DE LA ORINA EN VIRTUD DE QUE EL ISOTOPO ES ELIMINADO TAMBIEN POR LAS VIAS URINARIAS.

EL CENTELLOGRAMA HEPATICO Y ESPLENICO UTILIZANDO EL SULFURO DE TECNECIO COLOIDAL NO HA SIDO UTIL PARA DISCERNIR ENTRE LA ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES Y LA HEPATITIS NEONATAL U OTRAS FORMAS DE COLESTASIS INTRAHEPATICA, LO QUE HA DADO LUGAR A UNA NUEVA GENERACION DE AGENTES QUE MARCADOS CON TECNECIO-99 IMPREGNAN EL ARBOL BILIAR. EL ACIDO IMINOACETICO HA SIDO EVALUADO DESDE 1975 Y SE CARACTERIZA POR SU RAPIDA ELIMINACION A TRAVES DE LA VIA BILIAR. ESTA FAMILIA DE COMPUESTOS INCLUYE ADEMAS AL H-SUSTITUTO DEL ACIDO IMINOACETICO Y AL ACIDO PARA-ISOPROPIL-IMINODIACETICO. CON ESTOS ESTUDIOS EL AGENTE SE ACUMULA EN EL HIGADO EN UN LAPSO DE CINCO MINUTOS POSTERIORES A LA INYECCION, Y PUEDE OBSERVARSE LA VESICULA BILIAR A LOS 15 MINUTOS LA ACTIVIDAD ES DETECTADA A LOS 30 MINUTOS EN EL INTESTINO PROXIMAL Y DESPUES DE 6 HORAS SE APRECIA EN EL COLON. EN OCASIONES CUANDO HAY CIRROSIS AVANZADA SUELE RETARDARSE LA EXCRECION, POR LO QUE ES RECOMENDABLE EL RASTREO DURANTE 5 DIAS MAS (4,7,14,15).

LA COLANGIOGRAFIA PERCUTANEA ES UN PROCEDIMIENTO DE CONOCIDA UTILIDAD EN CASOS DE COLANGIOPATIA OBSTRUCTIVA DEL ADULTO.

EN NIÑOS SE HA IMPLEMENTADO SU USO BAJO LOS SIGUIENTES OBJETIVOS:

A) CONFIRMACION DE HAPATITIS NEONATAL U OTRA CONDICION NO QUIRURGICA.

B) PREDICION DE ANASTOMOSIS EN CASO DE ATRESIA.

C) ANALISIS MORFOLOGICO DE LOS CONDUCTOS BILIARES INTRAHEPATICOS CON LA TECNICA DESCRITA POR HASHIMOTO Y YURA PUDO OBSERVARSE EL SISTEMA BILIAR INTRAHEPatico EN EL 73% DE LOS PACIENTES. EL METODO ES UTIL PARA LA RECONSTRUCCION TRIDIMENSIONAL DE LOS CONDUCTOS BILIARES Y PARA CONOCER LA CONFLUENCIA DE CANALES QUE SE DIRIGEN HACIA EL PORTAHEPATIS.

DENTRO DE LOS RECURSOS DIAGNOSTICOS EXISTEN DOS PROCEDIMIENTOS ADICIONALES, PERO QUE REQUIEREN DE UN EQUIPO COMPLEJO, DE UNA PERSONA ESPECIALMENTE CAPACITADA Y DE ANESTESIA GENERAL. EL PRIMERO ES LA COLANGIOGRAFIA LAPAROSCOPICA, QUE SE EFECTUA CON LA TECNICA DE LAPAROSCOPIA, INYECTANDOSE MEDIO DE CONTRASTE EN LA VESICULA BILIAR CUANDO EXISTE EN EL REMANENTE BILIAR O EN EL PARENQUIMA HEPATICO.

OTRO RECURSO ES LA COLANGIOPANCREATOGRAFIA RETROGRADA TRANSENDOSCOPICA, QUE ES UN METODO DE INESTIMABLE VALOR CUANDO EXISTE UNA EXTENSION DE CONDUCTO PRINCIPAL PERMEABLE; NO OBSTANTE, CUANDO ESTA INCLUIDO DESDE QUE EMERGE, NO SE IMPREGNARAN LAS ESTRUCTURAS EXTRAHEPATICAS Y POR LO TANTO EL DIAGNOSTICO DEFINITIVO NO PODRA SER ESTABLECIDO; ES UN ESTUDIO SEGURO QUE REQUIERE DE ESPECIAL HABILIDAD.

OTRO RECURSO CUYA VALIDEZ ES QUIZA SUPERIOR AL DE LA EXCRECION DE

ROSA DE BENGALA MARCADO, ES LA INTUBACION DUODENAL.

ESTE METODO, INICIADO EN EL HOSPITAL INFANTIL DE KOBE, HA SIDO EMPLEADO EN JAPON DESDE HACE MAS DE 10 AÑOS Y ES EN LA ACTUALIDAD DE LOS QUE GOZAN DE MAYOR ACEPTACION. CONSISTE EN LA INTRODUCCION DE UNA SONDA LARGA ( LO SUFICIENTE PARA ALCANZAR LA SEGUNDA PORCION DEL DUODENO) DEL NUMERO 10. LUEGO DE COLOCADO EN EL ESTOMAGO DEBE TENERSE CUIDADO QUE EL TUBO PERMANEZCA LIGERAMENTE ENROLLADO Y NO SE SUSPENDA LA ALIMENTACION POR VIA ORAL AL PACIENTE EN ESTUDIO A FIN DE QUE CON LA PERISTALSIS SEA ARRASTRADO HASTA EL DUODENO. AL DIA SIGUIENTE SE VERIFICA LA POSICION DEL EXTREMO DISTAL MEDIANTE ESTUDIO RADIOLOGICO O FLUOROSCOPICO; ACTO SEGUIDO, SE DEJA EN AYUNO AL NIÑO POR 12 HORAS Y SE INTRODUCE POR LA SONDA, 2 CC/KG. UNA SOLA DOSIS DE SULFATO DE MAGNESIO AL 25%, SE CIERRA LA SONDA POR 10 MINUTOS Y SE INICIA LA COLECCION. PARA ASEGURAR LA PERMEABILIDAD Y FUNCIONAMIENTO DEL TUBO ES NECESARIO INSTALAR 2 CC. DE AGUA ESTERIL CADA HORA. SI ESCURRE ALGUN MATERIAL DEBE INVESTIGARSE EL INDICE ICTERICO Y BILIRRUBINAS CON CINTA REACTIVA.

EL INDICE ICTERICO POR ARRIBA DE 5 Y LA PRESENCIA DE BILIRRUBINAS INDICAN PERMEABILIDAD BILIAR. SI A LAS 24 HORAS DE INICIADO EL ESTUDIO NO SE OBTIENE BILIS SE PRACTICA LAPAROTOMIA EXPLORADORA. OTRAS OPCIONES COMO LA BIOPSIA HEPATICA Y LA CUANTIFICACION DE LA ACTIVIDAD DE LA ALFA-1 ANTITRIPSINA ESTAN DESTINADAS A RATIFICAR LA SOSPECHA DE OTRAS ENFERMEDADES COLESTATICAS, PERO NO ESPECIFICAMENTE PARA RECTIFICAR O CONFIRMAR EL DIAGNOSTICO DE

#### ATRESIA DE VIAS BILIARES.

EL ESTUDIO DE UN PACIENTE CON ICTERICIA COLESTATICA EXIGE DE UNA RIGUROSA Y BIEN PLANEADA EJECUCION, YA QUE SE CREE ERRONEAMENTE, POR SUPUESTO QUE EL DIAGNOSTICO DE ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES SOLAMENTE PUEDE ESTABLECERSE EN LOS CENTROS HOSPITALARIOS DE CONCENTRACION, LO QUE PROVOCA QUE LOS MEDICOS DE PRIMER CONTACTO RETRASEN UN DIAGNOSTICO TEMPRANO. EXISTE EL CONSENSO DE QUE CUALQUIERA DE LAS ENFERMEDADES COLESTATICAS PUEDE ESPERAR, PERO NO LA ATRESIA, PUES SI NO SE TRATA OPORTUNAMENTE LO MAS PROBABLE ES QUE LOS ESFUERZOS ULTERIORES PARA RESOLVERLA RESULTEN INFRUCTUOSOS.

POR LO ANTERIOR SE PRETENDE DIVIDIR, NO RESTANDOLES VALIDEZ NI APLICABILIDAD A LOS RECURSOS DISPONIBLES, A FIN DE NO MALOGRAR INTENTOS NI FRUSTRAR OBJETIVOS. SE INTENTA CONCIENTIZAR A LOS MEDICOS QUE VEN POR VEZ PRIMERA A LOS LACTANTES CON ICTERICIA OBSTRUCTIVA PROLONGADA EN UNA CONSULTA ORDINARIA, O BIEN AL PEDIATRA DENTRO DE UN HOSPITAL PARA QUE AL ESTABLECERSE LA SOSPECHA DE ESTE PADECIMIENTO REMITAN AL PACIENTE AL HOSPITAL CORRESPONDIENTE O AL DEPARTAMENTO DE CIRUGIA Y SEA CONFIRMADO EL DIAGNOSTICO EN EL MINIMO TIEMPO POSIBLE Y CON LOS MEDIOS MENOS AGRESIVOS. CON ESTE FIN SE CLASIFICAN LOS RECURSOS EN TRES GRUPOS, JERARQUICAMENTE UBICADOS EN TIEMPO, DE ACUERDO CON SU IMPORTANCIA Y UTILIDAD.

1.- LOS ESTUDIOS DE APOYO PRIMARIO SON LOS QUE PUEDEN, UNO SOLO O COMBINADOS, LLEVAR DIRECTAMENTE AL DIAGNOSTICO EN UN ELEVADO

PORCENTAJE Y QUE ADEMÁS PERMITEN CONOCER LAS CONDICIONES BIOQUÍMICAS Y FISIOLÓGICAS DEL PACIENTE EN ESTUDIO, E INCLUYEN:

- BIOMETRÍA HEMÁTICA COMPLETA, GRUPO Y RH.
- EXAMEN GENERAL DE ORINA.
- GLUCOSA, UREA Y CREATININA. PRUEBAS DE FUNCIONAMIENTO HEPÁTICO.
- TIEMPO DE SANGRADO, COAGULACIÓN, PROTROMBINA Y TROMBOPLASTINA PARCIAL. PLAQUETAS.
- INTUBACIÓN DUODENAL.
- CENTELLOGRAMA HEPATOSPLENICO.
- EXCRECIÓN DE ROSA DE BENGALÁ MARCADO CON I-131.

2.- LOS SIGUIENTES ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS ORIENTAN AL DIAGNÓSTICO DE OTRAS ENFERMEDADES COLESTÁTICAS Y PUEDEN APOYAR, E INCLUSO RATIFICAR, EL DIAGNÓSTICO DE ATRESIA DE VÍAS BILIARES:

- ULTRASONOGRAFÍA.
- LIPOPROTEÍNA X.
- ALFA-FETOPROTEÍNA.
- CUANTIFICACIÓN DE LEUCINO-AMINOPEPTIDASA.
- TORCH.
- CULTIVO DE CITOMEGALOVIRUS.
- BIOPSIA HEPÁTICA.
- COLANGIOGRAFÍA PERCUTÁNEA.

3.- EL GRUPO DE ESTUDIOS OPCIONALES INCLUYE A LOS QUE DE NINGUNA MANERA CONDUCE AL DIAGNÓSTICO DE ATRESIA DE VÍAS BILIARES NI

ORIENTAN PARA LA IDENTIFICACION DE ALGUNA DE LAS ENFERMEDADES COLESTATICAS FRECUENTES EN EL NIÑO.

- AMINOACIDOS SERICOS.
- ANTIGENOS DE SUPERFICIE.
- COLESTEROL Y FOSFOLIPIDOS SERICOS.
- AMINOACIDOS URINARIOS.
- COOMBS.
- PROTEINAS TOTALES.
- EDAD OSEA.
- ALFA-1, ALFA-2 Y GAMAGLOBULINAS.
- GALACTOURIDIL TRANSFERASA.
- CUANTIFICACION DE ACIDOS BILIARES EN SUERO.

ES CONVENIENTE CONTEMPLAR LA LAPAROTOMIA EXPLORADORA DIAGNOSTICA COMO ULTIMO RECURSO, YA QUE SI SE EFECTUA SIN UN CRITERIO DEFINIDO, SE CORRE EL PELIGRO DE ABUSO.

POR NECESIDADES OBIAS SE CONTINUA HACIENDO EXPLORACIONES ABDOMINALES SIN DIAGNOSTICO Y PARECE QUE SON MAS COMUNMENTE PRACTICADAS DONDE LA DEFICIENCIA DE ALFA-1 ANTITRIPSINA, INFECCION POR CITOMEGALOVIRUS Y OTRAS CONDICIONES SON FRECUENTES. EN JAPON, DONDE ESTAS ENFERMEDADES SON RARAS, LAS EXPLORACIONES EN PACIENTES CON HEPATITIS SON MENORES DEL 5%, MIENTRAS QUE EN PAISES DONDE SON COMUNES, ESTA CIFRA ASCIENDE A 25% .

ALGUNOS AUTORES APOYADOS EN LOS AVANCES DE LAS TECNICAS ANESTESICAS Y MICROQUIRURGICAS, SE INCLINAN POR LA LAPAROTOMIA EXPLORADORA TEMPRANA SEGUIDA DE COLANGIOGRAFIA Y BIOPSIA

HEPÁTICA, QUE CONFIRMA O DESCARTA EL DIAGNÓSTICO DE ATRESIA DE VIAS BILIARES SOBRE LA BASE ESTRUCTURAL DE LA ANATOMÍA DEL ENFERMO (1,2,3,6).

EL CRITERIO PREVALECIENTE EN JAPÓN, ES QUE LA ICTERICIA COLESTÁTICA NEONATAL EXIGE UN ESTUDIO CON RELATIVA URGENCIA. EXISTE LA CONVICCIÓN DE QUE NO HAY TODAVÍA PROCEDIMIENTOS NO QUIRÚRGICOS QUE HAGAN UNIFORMEMENTE LA DISTINCIÓN ENTRE HEPATITIS Y ATRESIA; AUN MÁS, DURANTE EL ACTO OPERATORIO LA BIOPSIA POR CONGELACIÓN NO ES SUFICIENTE. SOLO LA OBSERVACIÓN DIRECTA DE LA VESÍCULA BILIAR Y REMANENTES, ASÍ COMO LOS HALLAZGOS COLANGIOGRÁFICOS SON DETERMINANTES EN LA CONFIRMACIÓN DEL DIAGNÓSTICO (3,4,5,6,7,16).

#### TRATAMIENTO:

LA PORTO-ENTEROANASTOMOSIS FUE REFERIDA PARA EL TRATAMIENTO DE LA ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES NO CORREGIBLES EN IDIOMA JAPONÉS EN 1959, EN ALEMÁN EN 1963 Y EN INGLÉS EN 1968. NO OBSTANTE, TOMO CASI DIEZ AÑOS PARA QUE EL PROCEDIMIENTO, AHORA CONOCIDO UNIVERSALMENTE, FUERA ACEPTADO EN JAPÓN. Y APROXIMADAMENTE VEINTE AÑOS EN EL RESTO DEL MUNDO. UNO DE LOS MOTIVOS DE TAL RESISTENCIA FUE LA CREENCIA EQUIVOCA DE QUE LA ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES EXTRAHEPÁTICAS SE ACOMPAÑA DE ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES INTRAHEPÁTICAS, Y ADEMÁS PORQUE SE CONSIDERÓ QUE LA ANASTOMOSIS NO PODÍA SER FUNCIONAL POR NO PODER APROXIMARSE LAS CORRESPONDIENTES MUCOSAS, MANIOBRA PRÁCTICAMENTE IMPOSIBLE SI SE

CONSIDERA EL DIAMETRO DEL REMANENTE DUCTAL.

LAS CARACTERISTICAS ESENCIALES DEL PROCEDIMIENTO IDEADO POR KASAI SON LA FORMA DE DISECCION DEL ESPACIO PORTAHEPATIC Y LA IDENTIFICACION Y PRESERVACION DE ESTRUCTURAS RUDIMENTARIAS ADECUADAS PARA LLEVAR A CABO LA CONEXION DE UN SEGMENTO INTESTINAL. KASAI DEFINIO SU TECNICA HACE MAS DE 25 AÑOS Y LA DENOMINO "HEPATIC PORTOENTEROSTOMY"; ESTA CONSISTE BASICAMENTE EN DOS PASOS: LA EXTIRPACION DEL BLOQUE FIBROSO QUE HA REEMPLAZADO LOS CONDUCTOS EXTRAHEPATICOS EN LA PROFUNDIDAD DEL PORTAHEPATIC, Y LA ANASTOMOSIS DE UN PEQUEÑO ESTOMA INTESTINAL ALREDEDOR DEL MISMO.

LA DEMOSTRACION DURANTE LA INTERVENCION QUIRURGICA DE UNA VESICULA BILIAR FIBROTICA Y TOTALMENTE OCLUIDA O CON OBLITERACION DEL CONDUCTO CISTICO EVIDENCIA LA EXISTENCIA DE ATRESIA. CUANDO EL MEDIO DE CONTRASTE DELINEA UN SISTEMA DE DRENAJE BILIAR COMPLETO DESDE LA VESICULA AL DUODENO Y DESPUES DE VARIOS INTENTOS NO SE IMPREGNA EL CONDUCTO HEPATICO COMUN. ES HALLAZGO INEQUIVOCO DE ATRESIA.

LA CANULACION DE LA VESICULA BILIAR SE LOGRA MEDIANTE LA INSERCIÓN DE UN FINO CATETER Y LA COLANGIOGRAFIA POR INYECCION DE MEDIO DE CONTRASTE HIDROSOLUBLE. DESPUES DE QUE EL DIAGNOSTICO ES CONFIRMADO SE DESPRENDE LA VESICULA DEL LECHO HEPATICO Y SE COLOCA UN TUBO DE DRENAJE DE HULE BLANDO ALREDEDOR DEL LIGAMENTO DUODENAL, A FIN DE ASEGURAR LA HEMOSTASIA EN CASO DE LESION DE LA VENA PORTA, EL CORDON FIBROSO, INCLUYENDO EL REMANENTE



DUCTAL, DEBE DISECARSE EN SENTIDO DESCENDENTE, Y JUSTO POR DEBAJO DE LA BIFURCACION VENOSA PORTAL SE CONECTARAN ALGUNOS CORDONES CON UNA MASA FIBROSA DE FORMA TRIANGULAR, DENOMINADA ESPACIO PORTAHEPATIS. AL PROCEDER A LA BUSQUEDA DE REMANENTES QUE PERMITAN EL DRENAJE BILIAR DEBE TENERSE CUIDADO EN LA ELECCION DE LA ALTURA DE DISECCION, YA QUE SI ESTA SE EFECTUA FUERA DEL SITIO ADECUADO LA COLECCION DE BILIS SERA ESCASA O NULA. PARA ESTE FIN ES RECOMENDABLE LA BIOPSIA POR CONGELACION, PERO SI NO SE CUENTA CON ESTE RECURSO EL SITIO IDONEO PARA LA DISECCION ES EL BORDE POSTERIOR DE LAS VENAS PORTALES POCO ANTES DE SU ENTRADA AL HIGADO. LA EXTIRPACION COMPLETA DEL BLOQUE FIBROSO UBICA A LA ANASTOMOSIS POR ENCIMA DEL SITIO CORRECTO, Y LA EXTIRPACION INSUFICIENTE DE TEJIDO LA UBICA POR DEBAJO. KIMURA OBSERVO QUE UNA DISECCION ALTA (SUPRAPORTAL) O BAJA (INFRAPORTAL) LLEVA GENERALMENTE AL DRENAJE BILIAR INSUFICIENTE Y POR CONSECUENCIA A MORBILIDAD SIGNIFICATIVA, MIENTRAS QUE LA ELECCION DEL SITIO ANATOMICO ADECUADO (EL PUNTO INTERMEDIO EN LOS DOS ANTERIORES) CONDUCE A LA EXISTENCIA DE CONDUCTOS BILIARES DE 150 A 500 MICRAS, CON LO QUE SE ASEGURA UN DRENAJE BILIAR SATISFACTORIO. EL SEGMENTO INTESTINAL QUE SE DEJARA PARA LA FORMACION DE LA Y DE ROUX DEBE SER LO MAS LARGO POSIBLE, PERO AL PARECER UNA LONGITUD DE 80 CM ES SUFICIENTE. SE HA OBSERVADO EN EL HOSPITAL DE NIÑOS DE KOBE QUE ESE TAMAÑO DEL SEGMENTO HA DISMINUIDO LA PRESENCIA DE EPISODIOS DE COLANGITIS ASCENDENTE EN UN PORCENTAJE SIGNIFICATIVO (4,7,13,16,17,30,34).

EXISTEN ALGUNAS DIFERENCIAS TECNICAS EN LA CONCEPTUALIZACION DEL PROCEDIMIENTO DE KASAI, A PESAR DE QUE ES ACEPTADO UNANIMEMENTE Y QUE ES CON EL QUE MAYOR EXPERIENCIA SE TIENE; TALES DIFERENCIAS ESTAN RELACIONADAS CON LA EXTENSION QUE DEBE ABARCAR LA ANASTOMOSIS. EN ALGUNOS ESTUDIOS NECROPSICOS SE OBSERVO LA PRESENCIA DE PEQUEÑOS CANALES BILIARES QUE SE ESPARCIAN HASTA DESPUES DE LA DIVISION DE LA ARTERIA HEPATICA Y QUEDABAN POR FUERA DE LA ANASTOMOSIS EN NIÑOS QUE MURIERON POR ATRESIA BILIAR Y QUE HABIAN SIDO OPERADOS, LO QUE HIZO NECESARIA UNA ANASTOMOSIS MAS LARGA. CON ESTA MODIFICACION SE LOGRO UN DRENAJE BILIAR ADECUADO EN SEIS DE SIETE PACIENTES OPERADOS, CON VOLUMENES DE LIQUIDO BILIAR QUE OSCILABAN ENTRE 60 Y 700 CC. DIARIOS, SIENDO HASTA ESE MOMENTO SUPERIOR AL PROCEDIMIENTO USUAL, CON EL QUE SOLO SE HABIA OBTENIDO 25 POR CIENTO DE SUPERVIVENCIA (7,13,17). SURUGA CONSIDERA QUE LA APERTURA INTESTINAL NECESARIA PARA ABARCAR TODOS LOS CONDUCTOS BILIARES DEBE MEDIR APROXIMADAMENTE UN CENTIMETRO CUADRADO Y QUE EL NIVEL DE TRANSECCION DEBE UBICARSE JUSTO EN EL PUNTO DONDE EMERGEN LOS CONDUCTOS HACIA EL PORTAHEPATICUS. ASIMISMO, DESDE 1977 HA UTILIZADO PUNTOS DE SUTURA HORIZONTALES DE ACIDO POLIGLICOLICO A FIN DE MANTENER HERMETICO EL BORDE POSTERIOR DE LA SUTURA, HABIENDO INSISTIDO ADEMAS EN QUE SU MODIFICACION ES ACEPTABLE Y EN OCASIONES SUPERIOR Y PREFERIBLE, SIEMPRE Y CUANDO SE OBSERVEN LOS SIGUIENTES PUNTOS:

- QUE LA DISECCION DEL PORTAHEPATICUS SEA EFECTUADA CON INSTRUMENTOS DE MAGNIFICACION.

- QUE SEA PRACTICADA CON TECNICA MICROQUIRURGICA.
- QUE LA VERIFICACION DE PERMEABILIDAD DE LOS CONDUCTOS SE HAGA CON CORTES HISTOLOGICOS POR CONGELACION, REPITIENDOSE EL ESTUDIO CUANTAS VECES SEA NECESARIO HASTA LOGRAR LA VISUALIZACION.
- QUE EL ESTOMA YEYUNAL SEA ANASTOMOSADO MUY CERCA DEL PORTAHEPATIS, EXTIRPANDO PREVIAMENTE LA MUCOSA DEL BORDE POSTERIOR DE LA APERTURA YEYUNAL.

ESTA METODOLOGIA OPERATORIA HA LOGRADO LA FORMACION DE UNA FISTULA BILIOENTERICA EN EL 98.5% DE LOS CASOS DE HIPOPLASIA BILIAR (4,7,13,17,34).

EN MEXICO, BELTRAN-BROWN LOGRO LA FORMACION DE UNA FISTULA HEPATO-ENTERICA MEDIANTE LA INTRODUCCION DE UNA SONDA EN T DEL NUMERO 14 A TRAVES DEL PARENQUIMA HEPATICO, LA QUE SE CONECTA A TRAVES DEL PORTAHEPATIS A UN SEGMENTO YEYUNAL EN Y DE ROUX. HASTA 1983 HABIA OPERADO 79 CASOS DE ATRESIA DE VIAS BILIARES NO CORREGIBLE (4,7,13).

NO OBSTANTE, E INDEPENDIEMENTE DE LA TECNICA EMPLEADA, DEBE TENERSE EN CUENTA QUE:

- A) EN LA ATRESIA DE VIAS BILIARES LOS CONDUCTOS INTRAHEPATICOS, EXCEPTO EN LOS CASOS EN QUE SE ENCUENTRA AFECTADO EL PORTAHEPATIS, ESTAN FRECUENTEMENTE POCO ALTERADOS POR LA ESCLEROSIS.
- B) LA ESCLEROSIS DEL ARBOL BILIAR ES PROGRESIVA Y LA OPERACION

DEBE PRACTICARSE TAN PRONTO COMO SEA ESTABLECIDO EL DIAGNOSTICO.

C) PUEDE DIFICULTARSE ELEGIR EL NIVEL DE DISECCION POR EL FENOMENO INFLAMATORIO.

UN CONDUCTO DE DRENAJE MAS IDONEO HA SIDO EL OBJETIVO DE TODOS LOS CIRUJANOS, PERO LA OPORTUNIDAD DE EFECTUAR, POR EJEMPLO, UNA COLECISTO-PORTO-ENTEROANASTOMOSIS SOLO SE PRESENTA EN APROXIMADAMENTE 20% DE LOS CASOS; LLEVA UN PROMEDIO ELEVADO DE FUNCIONALIDAD Y ESTADOS ANICTERICOS Y, ASIMISMO, LA FRECUENCIA DE COLANGITIS ES MUCHO MENOR, AUN CUANDO LA FIBROSIS PROGRESA Y PUEDE OBLITERAR NUEVAMENTE EL CONDUCTO BILIAR CREADO. EN OTRAS OCASIONES SUELE OCLUIRSE POR ISQUEMIA O POR ACODAMIENTO DEL CONDUCTO CISTICO (4,13,17,25,30,34).

EN CIRCUNSTANCIAS SIMILIARES A LAS REFERIDAS EN LA SERIE DE KOBE, LA VESICULA BILIAR, LOS CONDUCTOS CISTICO Y HEPATICO COMUN SE CONECTAN ADECUADAMENTE CON EL SISTEMA INTRAHEPATICO. ESTOS PACIENTES FUERON TRATADOS MEDIANTE COLECISTO-DUODENO-ANASTOMOSIS, PERO LAS CRISIS REPETIDAS DE COLANGITIS DETERMINARON SU MUERTE UNAS SEMANAS DESPUES DE LA OPERACION, NO OBSTANTE QUE ESTA VARIEDAD ES CONSIDERADA COMO CORREGIBLE Y QUE SE HABIA ESTABLECIDO UNA VIA DE COMUNICACION BILIO-DIGESTIVA IDONEA. LA CAUSA PROBABLE DE LA MUERTE DE ESTOS NIXOS ES AUSENCIA DE UN ESFINTER NATURAL O QUIZA LA PROGRESION DE LA FIBROSIS PORTAL. PARA QUE UNO U OTRO METODO SEAN EFICACES ES IMPRESCINDIBLE QUE EXISTAN ESTRUCTURAS BILIARES PERMEABLES, POR LO QUE ALGUNOS

MEDICOS, A FIN DE EMITIR UN PRONOSTICO, HAN INTENTADO PREDECIR LOS RESULTADOS MEDIANTE EL CONOCIMIENTO DEL TAMAÑO, EXTENSION Y CONFIGURACION DEL ARBOL BILIAR EXTRAHEPatico. PARA CLASIFICAR LOS HALLAZGOS HISTOLOGICOS HAN SIDO DESCRITOS TRES TIPOS DE ESTRUCTURAS MICROSCOPICAS OBSERVADAS EN EL PORTAHEPATIS:

A) CONDUCTOS BILIARES, CUYO TAMÑO VARIA ENTRE 150 A 2400 MICRAS EL REVESTIMIENTO EPITELIAL RARAS VECES MUESTRA PROLIFERACION CELULAR Y BILIS, Y REGULARMENTE HAY CAPAS CONCENTRICAS DE TEJIDO FIBROSO E INFILTRACION DE CELULAS REDONDAS.

B) CONDUCTOS COLECTORES, QUE MIDEN DE 75 A 520 MICRAS. LAS PAREDES ESTAN TAPIZADAS POR EPITELIO CUBOIDAL ALTO Y EN ALGUNAS OCASIONES MUESTRA PROLIFERACION CELULAR. USUALMENTE NO EXISTE BILIS EN EL LUMEN, PERO HAY DILATACION LUMINAL Y RACIMOS EPITELIALES.

C) GLANDULAS BILIARES DISTRIBUIDAS EN EL TEJIDO FIBROSO; EL TAMAÑO VARIA DE 40 A 10 MICRAS Y EL LUMEN NO CONTIENE BILIS. ES IMPORTANTE EL CONOCIMIENTO DE ESTOS DATOS, YA QUE MIENTRAS MAS CONDUCTOS BILIARES SE OBSERVEN EN EL ESTUDIO MICROSCOPICO MAYORES SERAN LAS POSIBILIDADES DE EXITO OPERATORIO. POR EL CONTRARIO, LA PRESENCIA DE UNA CANTIDAD MAYOR DE GLANDULAS SIGNIFICA UN PROBLEMA OBLITERANTE GRAVE Y EN CONSECUENCIA EL RIESGO DE FRACASO AUMENTA (4,7,13,17,36,37).

EN OCASIONES ES UTIL CALCULAR LA SUPERFICIE QUE ABARCA EL MANTO DE CONDUCTOS BILIARES, PUES AQUELLOS PACIENTES QUE POSEEN MAS DE 50,000 MICRAS CUADRADAS TIENEN UN FLUJO BILIAR CONTINUO Y

SUFICIENTE PARA MEJORAR LA COLESTASIS, MIENTRAS QUE EN LOS QUE NO ALCANZAN ESTA CIFRA EL VOLUMEN DEL LIQUIDO EXCRETADO ES SIGNIFICATIVAMENTE MENOR (7,13,17,30,36).

LA COLANGITIS ASCENDENTE ES UNA COMPLICACION FRECUENTE Y GRAVE QUE SE PRESENTA EN LOS PACIENTES OPERADOS POR ATRESIA DE VIAS BILIARES. EL TERMINO PROBABLEMENTE ES INCORRECTO. YA QUE NO SE HA DEMOSTRADO DE MANERA CORRECTA QUE SEA PARTE DE ESTRUCTURAS ANOMICAS INFERIORES NI QUE PROCEDA DE ESTAS. NO OBSTANTE SU USO POR AÑOS SE LE HA CONFERIDO TAL VALIDEZ QUE NO PUEDE SUSTITUIRSE HASTA NO ENCONTRAR UN TERMINO MAS ADECUADO.

ESTA AFECCION DESTRUYE EL SISTEMA BILIAR DESPUES DE QUE SE HA OBTENIDO UN FLUJO BILIAR SATISFACTORIO. SE PRESENTA APROXIMADAMENTE EN 50% DE LOS CASOS Y SE RECONOCE POR LA PRESENCIA DE FIEBRE ELEVADA, CESACION DEL FLUJO, ICTERICIA Y POSTRACION; SE DESCONOCE COMO SE DESARROLLA, PERO EXISTE INFECCION Y MORTALIDAD ELEVADA DE MANERA UNIFORME. SUELE PRESENTARSE DESDE LOS PRIMEROS DIAS DEL PERIODO POSOPERATORIO Y AUN DESPUES DE UNA APARENTE CURACION. SE DENOMINA TEMPRANA CUANDO APARECE DURANTE EL PRIMER MES POSTERIOR A LA INTERVENCION QUIRURGICA, Y TARDIA CUANDO LO HACE DESPUES. EN LA COLANGITIS TEMPRANA SE OBSERVA EL MAYOR INDICE DE MORTALIDAD, MIENTRAS QUE EN LA TARDIA USUALMENTE SE APRECIA RESPUESTA SATISFACTORIA AL EMPLEO COMBINADO DE AMPICILINA-GENTAMICINA O GENTAMICINA-CEFALOSPORINA.

LA CIRCULACION LINFANTICA Y VENOSA PORTAL JUEGAN UN PAPEL

IMPORTANTE EN LA GENESIS DE LA COMPLICACION, PUES LOS ESTUDIOS BACTERIOLOGICOS EFECTUADOS EN EL LIQUIDO BILIAR INTRAHEPatico Y EN EL DRENADO A TRAVES DEL CONDUCTO CREADO QUIRURGICAMENTE MUESTRA DESARROLLO DEL MISMO GERME, LO QUE HACE SUPONER QUE LOS MICROORGANISMOS ASCIENDEN Y PROVOCAN EL FENOMENO INFLAMATORIO.

ASI MISMO, SE CREE QUE LA INTERRUPCION DEL DRENAJE LINFATICO DEL HIGADO ES EL PRINCIPAL MOTIVO DE ATAQUES RECURRENTES DE COLANGITIS, POR LO QUE ALGUNOS AUTORES HAN OPTADO POR EFECTUAR OMENTO-PORTO-HEPATOPEXIA, DE FORMA SIMULTANEA CON LA OPERACION RADICAL, LA CUAL PROBABLEMENTE EXPLICA POR QUE ALGUNOS PACIENTES CON FLUJO BILIAR SUFICIENTE PERSISTEN CON CIFRAS ELEVADAS DE BILIRRUBINAS SERICAS (4,7.13,17,19).

EN CONTRAPOSICION CON LO ANTERIOR, ALGUNOS AUTORES REFIEREN NO TENER PROBLEMAS CON LA MORBILIDAD QUE LES OCASIONA LA COLANGITIS, ATRIBUYENDOLO AL HECHO DE EMPLEAR CATGUT COMO MATERIAL DE SUTURA DE LA PORTO-ANASTOMOSIS Y A LA CONSTRUCCION DE UNA ENTEROSTOMIA EN DOBLE BARRIL. ALGUNOS CIRUJANOS CONSIDERAN QUE ES MUY FACTIBLE QUE LA COMPLICACION SEA EL RESULTADO DE LA INTERVENCION QUIRURGICA MISMA, YA QUE USUALMENTE ANTES DE LA OPERACION, LOS CONDUCTOS BILIARES INTRAHEPATICOS SON DE UN CALIBRE HOMOGENEAMENTE REGULAR, PERO DESPUES DE LA PORTOANASTOMOSIS SE TRANSFORMA EN DILATACIONES SACULARES, LO QUE OCASIONA ESTASIS BILIAR, PREDISPOSICION PARA LA INFECCION Y DESTRUCCION PARENQUIMATOSA, CONSECUENCIA DE LA SECCION DE UNA CANTIDAD NO PREDECIBLE DE NERVIOS UBICADOS EN LA PERIFERIA DEL PORTAHEPATIC.

POR LO ANTERIOR, SE SUPONE QUE LOS NIÑOS EN QUIENES NO SE EFECTUAN MANIOBRAS OPERATORIAS EN DICHO ESPACIO, COMO EN EL CASO DE LA COLECISTO-DUODENO-ANASTOMOSIS, NO DEBERIAN PRESENTAR COLANGITIS; SIN EMBARGO, CON FRECUENCIA EL FENOMENO INFECCIOSO ES TAN SEVERO QUE CULMINA CON SEPTICEMIA.

DEBIDO A QUE LA COLANGITIS ES UNA COMPLICACION FRECUENTEMENTE GRAVE, SE HAN IDEADO MULTIPLES METODOS TENDIENTES A DISMINUIRLA. TODANI SUGIERE QUE DE MANERA SIMULTANEA CON LA INTERVENCION QUIRURGICA DEFINITIVA SE PRACTIQUE DENERVACION PERIARTERIAL HEPATICA, YA QUE OBSERVO EXPERIMENTALMENTE QUE EL PROCEDIMIENTO AUMENTA ENTRE 20 Y 30 POR CIENTO EL FLUJO ARTERIAL, LO QUE PARECE PROTEGER AL HIGADO Y PROMOVER LA REGENERACION DE LOS CONDUCTOS BILIARES INTRAHEPATICOS INTERLOBARES, FAVORECIENDO EL INCREMENTO DEL VOLUMEN BILIAR EXCRETADO 4.5 VECES Y 100 MINUTOS ANTES QUE LOS GRUPOS CONTROL.

CON EL MISMO OBJETIVO, OTROS AUTORES HAN EFECTUADO ESTUDIOS DE EXCRECION MEDIANTE LA MEDICION DEL FLUJO ANTES Y DESPUES DE LA ADMINISTRACION DE SECRETINA Y GLUCAGON, Y ENCONTRARON QUE LA INYECCION DE ESAS HORMONAS SE ASOCIA AL AUMENTO DEL VOLUMEN BILIAR. COMO PROFILAXIS CONTRA LA COLANGITIS, SOBRE TODO EN EL CASO DE LA TEMPRANA, SE ACONSEJA COLOCAR UN CATETER EN EL SEGMENTO INTESTINAL QUE SE CONECTA AL PORTAHEPATICO POR UN PERIODO DE CUATRO A SEIS SEMANAS, A FIN DE QUE CUANDO SE PRESENTA UNA CRISIS ESTA SEA RESUELTA CON LA INSTILACION DE UNA SOLUCION DE ANTIMICROBIANOS ESPECIFICOS.



EN EL HOSPITAL DE NIÑOS DE KOBE, ADEMÁS DEL EMPLEO DE ANTIMICROBIANOS PARA COMBATIR LOS EPISODIOS DE COLANGITIS, CASI POR SISTEMA SE UTILIZA COLANGIODRENAJE PERCUTANEO TRANSHEPÁTICO, CON EL CUAL SE LOGRA DISMINUIR LAS CIFRAS DE BILIRRUBINAS Y RESTITUIR AL PACIENTE UN MEJOR ESTADO CON RELACION A LA INFECCION GENERALIZADA.

EN LA MAYORIA DE LOS CASOS SE OBTIENE MEJORIA EMPLEÁNDOSE UNO U OTRO METODO, DE MANERA ESPECIAL EN LA COLANGITIS TARDIA. DESAFORTUNADAMENTE ALGUNOS PACIENTES PRESENTAN COLANGITIS Y SUSPENSION REPENTINA DEL FLUJO BILIAR, CON ICTERICIA Y EXACERBACION DE LA SIGNOLOGIA HEPÁTICA, EN LOS QUE EL PRONOSTICO PUEDE SER GRAVE, A MENOS QUE SE RESTABLESCA LA FUNCIONALIDAD. CON ESTE OBJETIVO FUE PROPUESTA EN 1972 UNA ACTITUD QUIRURGICA AGRESIVA EN LA QUE SE SUGIERE EFECTUAR UNA DISECCION MAS PROFUNDA, EN UN INTENTO POR ALCANZAR CONDUCTOS BILIARES, CON O SIN LA MOVILIZACION HEPÁTICA. EL METODO ESTA INDICADO EN PACIENTES EN LOS QUE EL FLUJO CESO Y EN LOS QUE LA OPERACION CORRECTIVA INICIAL NUNCA FUE FUNCIONAL. LA REINTERVENCION SE LLEVA A CABO CON EL SIGUIENTE CRITERIO DE SELECCION: QUE LAS CONDICIONES GENERALES DEL PACIENTE NO ESTEN PROFUNDAMENTE AFECTADAS Y QUE EL FUNCIONAMIENTO HEPÁTICO, AL MENOS EN LOS EXAMENES DE LABORATORIO DE RUTINA, NO ESTEN DEMASIADO ALTERADOS Y QUE HAYA CONDUCTOS INTRAHEPÁTICOS DILATADOS.

FINALMENTE Y CONSIDERANDO LA GRAVEDAD DE LA COLANGITIS, HAN SURGIDO MULTIPLES MODIFICACIONES PARA EVITARLA, TODAS ELLAS

VARIANTES DE LA OPERACION DESCRITA POR KASAI, PUES LA MANIPULACION QUIRURGICA PROXIMAL ES ESENCIALMENTE LA MISMA. EN LOS ULTIMOS 16 AÑOS SE HAN PUBLICADO OBRAS QUE REFIEREN DISTINTOS TIPOS DE CONDUCTOS BILIO-INTESTINALES, LOS CUALES PUEDEN DIVIDIRSE EN SEIS GRUPOS.

- LOS QUE SE CARACTERIZAN POR EXTERIORIZACION DEL CONDUCTO BILIOINTESTINAL (SAWUAGUCHI).
- EN LOS QUE SE EFECTUA DESCOMPRESION DE LA Y DE ROUX (SURUGA, UEDA, KASAI III, KIMURA).
- CUANDO SE EFECTUA INTERPOSICION DE UN SEGMENTO YEYUNAL O GASTRICO ENTRE EL PORTAHEPATIS Y EL DUODENO (KIMURA S. SERIE DE KIYUSHU. YURA, OKAMOTO).
- EL QUE SE CARACTERIZA POR LA FORMACION DE UNA VALVULA INTESTINAL (TANAKA, ENDO).
- EN EL QUE SE EFECTUA ANASTOMOSIS DEL ESTOMAGO Y DEL PORTAHEPATIS (IKEDA, SERIE DE HYOGO).
- DONDE SE UTILIZA LA AMPULA DE VATER COMO ESFINTER NATURAL (KASAI).

MODIFICACIONES QUIRURGICAS DE LA OPERACION DESCRITA POR KASAI.



KASAI I (1959)



SAWAGUCHI (1968)



SURUGA I (1970)



UEDA I (1972)



YURA I (1973)



IKEDA I (1975)

MODIFICACIONES QUIRURGICAS DE LA OPERACION DESCRITA POR KASAI.



KASAI II



SURUGA II



KASAI III



YURA II



OKAMOTO



YURA III

LA HIPERTENSION PORTAL EN LOS PACIENTES OPERADOS POR ATRESIA DE VIAS BILIARES ES CONDICION INELUDIBLE, YA QUE EXISTE SIEMPRE EN MENOR O MAYOR MEDIDA INDEPENDIENTEMENTE DE LA EDAD DEL PACIENTE, DEL GRADO DE PERMEABILIDAD DE LOS CONDUCTOS Y DEL VOLUMEN BILIAR COLECTADO DIARIAMENTE. EL COMPORTAMIENTO DE ESTA COMPLICACION ES CASI SIEMPRE PREDECIBLE, YA QUE DESDE QUE ES MEDIDA LA TENSION VENOSA POR PRIMERA VEZ, ESTA YA SE ENCUENTRA ELEVADA EN EL 75% DE LOS CASOS, PUDIENDO ASCENDER LA CIFRA AUN MAS SI EL FLUJO BILIAR ES INADECUADO Y SI EXISTEN EPISODIOS REPETITIVOS DE COLANGITIS, EN VIRTUD DE QUE EL FENOMENO INFLAMATORIO PROMUEVE LA FIBROSIS Y LA DESTRUCCION DE LAS VENAS PORTALES INTRAHEPATICAS, CAUSANDO INCREMENTO EN LA PRESION VENOSA PORTAL. DE MANERA CONTRARIA, CUANDO EL FLUJO BILIAR ES SUFICIENTE Y NO EXISTEN CRISIS DE COLANGITIS, LAS VENAS PORTALES AUMENTAN SU LONGITUD TOTAL POR UNIDAD DE VOLUMEN DE PARENQUIMA HEPATICO Y LA PRESION DE LA CIRCULACION VENOSA PORTAL DECLINA CONFORME EL NIÑO INCREMENTA SU TALLA. LOS NIÑOS QUE REQUIEREN DE UNA OPERACION DERIVATIVA VENOSA SON POR FORTUNA POCOS, CON RESULTADOS ALTAMENTE SATISFACTORIOS, SIENDO LAS DERIVACIONES ESPLENORENAL Y MESO-CAVAL LAS QUE SE EMPLEAN CON MAYOR FRECUENCIA. NO OBSTANTE, EN KOBE HA DADO MEJORES RESULTADOS EL PROCEDIMIENTO MODIFICADO DE SUGIURA, CON EL QUE LAS CRISIS DE HEMORRAGIA CONSECUTIVA A LA HIPERTENSION Y EL HIPERESPLENISMO DISMINUYEN NOTORIAMENTE.

LA MAYORIA DE LOS PACIENTES OPERADOS POR ATRESIA DE VIAS BILIARES Y QUE EN LA ACTUALIDAD SON ADULTOS JOVENES, PRESENTAN ALGUNAS

MANIFESTACIONES RELACIONADAS CON LAS VARICES ESOFAGICAS, MIENTRAS QUE OTROS SUFREN ALTERACIONES EN EL CRECIMIENTO Y DESARROLLO SOMÁTICOS Y EN CIERTAS OCASIONES MANIFESTACIONES FRANCAS DE HIPERESPLENISMO (4,7,13,17,33,34).

LA MALABSORCION DE GRASAS, INCLUYENDO LA DE VITAMINAS LIPOSOLUBES, ES UNA COMPLICACION FRECUENTE, Y LAS CONSECUENCIAS (RAQUITISMO Y DISFUNCION NEUROLOGICA POR DEFICIENCIA DE VITAMINAS E Y D) SON SITUACIONES DIFICILES DE TRATAR, POR LO QUE DEBEN PREVENIRSE CON EL EMPLEO DE ACIDOS GRASOS ESENCIALES APLICADOS A TRAVES DEL ESTOMA (SI ES QUE EXISTE), DESPUES DE DISOLVERLOS EN EL LIQUIDO BILIAR COLECTADO (7,13,17).

DESDE LA UTILIZACION DE LA HEPATO-PORTO-ENTEROANASTOMOSIS, LA SUPERVIVENCIA HA MEJORADO OSTENSIBLEMENTE Y LA EVOLUCION A LARGO PLAZO SE HA CONSIDERADO COMO SATISFACTORIA. CASI TODOS LOS AUTORES REFIEREN SOBREVIDA SUPERIOR AL 40%, MIENTRAS QUE LOS CASOS NO OPERADOS UNIFORMEMENTE MUEREN DENTRO DE LOS PRIMEROS MESES DE VIDA (4,7,13,17).

A FIN DE MEJORAR LOS RESULTADOS O POR LO MENOS MANTENERLOS, SE HA PUGNADO EN VARIAS REUNIONES QUE SE EFECTUAN PERIODICAMENTE ( LA MAS RECIENTE EN NOVIEMBRE DE 1985, EN LONDRES, EN LA QUE FUERON EXPUESTOS TEMAS RELACIONADOS CON LA EVOLUCION A LARGO PLAZO DE LAS HEPATOPATIAS MAS COMUNES DE LA NIÑEZ). Y A LAS QUE ASISTEN INVITADOS DE TODO EL MUNDO, CON LA FINALIDAD DE REUNIR TODA LA EXPERIENCIA EXISTENTE Y PODER ENCONTRAR LAS RESPUESTAS AUN REQUERIDAS (4,7,13,17,20).

**OBJETIVOS:**

- 1.-CONOCER EL TIPO DE ATRESIA DE VIAS BILIARES EN EL GRUPO DE ESTUDIO.
- 2.-CONOCER SU FRECUENCIA Y LA DISTRIBUCION, EN RELACION A LA EDAD Y SEXO.
- 3.-PRESENTAR LINEAMIENTOS DE DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO EN LA ATRESIA DE VIAS BILIARES (LO MAS RAPIDO POSIBLE).
- 4.-DESCRIBIR LOS HALLAZGOS QUIRURGICOS Y COLANGIOGRAFICOS ENCONTRADOS EN EL GRUPO DE ESTUDIO.

**MATERIAL Y METODOS:**

EL PRESENTE ESTUDIO SE EFECTUO REVISANDO LOS EXPEDIENTES CLINICOS DE LACTANTES MENORES CON DIAGNOSTICO DE ATRESIA Y/O HIPOPLASIA DE VIAS BILIARES EN EL PERIODO COMPRENDIDO ENTRE ENERO DE 1987 A OCTUBRE DE 1989 EN EL HOSPITAL PEDIATRICO QUIRURGICO MOCTEZUMA DE LA DIRECCION GENERAL DE SERVICIOS MEDICOS DEL DEPARTAMENTO DEL DISTRITO FEDERAL.

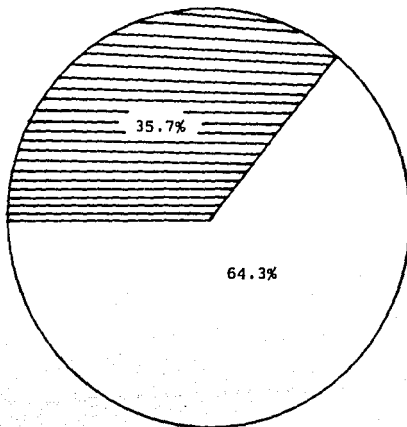
SE ESTUDIARON 14 PACIENTES PEDIATRICOS (LACTANTES MENORES) ENTRE 2 Y 6 MESES DE EDAD, SIENDO EL ESTUDIO RETROSPECTIVO, DESCRIPTIVO Y OBSERVACIONAL, LAS VARIABLES QUE SE ANALIZARON SON, EDAD, SEXO, MANIFESTACIONES CLINICAS, ESTUDIOS EFECTUADOS, HALLAZGOS QUIRURGICOS Y COLANGIOGRAFICOS, EVOLUCION POSOPERATORIA: LOS CUALES FUERON TRATADOS EN EL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL HOSPITAL.

RESULTADOS

DE LOS 14 PACIENTES, 9 (64.3%) FUERON DEL SEXO MASCULINO Y 5 (35.7%) DEL SEXO FEMENINO COMO SE MUESTRA EN LA GRAFICA "1".

GRAFICA "1"

FRECUENCIA DE LA ATRESIA DE VIAS BILIARES DE ACUERDO AL SEXO



MASCULINO



FEMENINO

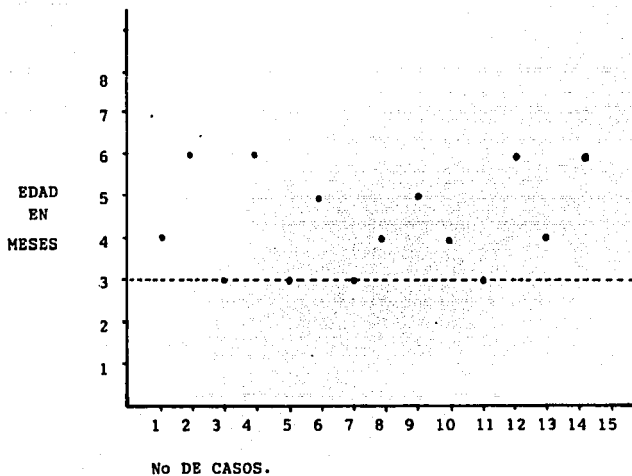




LOS 14 PACIENTES TUVIERON MAS DE DOS MESES DE VIDA EXTRAUTERINA EN EL MOMENTO DE SER INTERVENIDOS QUIRURGICAMENTE COMO SE MUESTRA EN LA GRAFICA "2"

GRAFICA "2"

EDAD EN QUE SE OPERARON LOS PACIENTES  
CON ATRESIA DE VIAS BILIARES



TODOS LOS PACIENTES INGRESARON CON ANTECEDENTE DE HOSPITALIZACION PREVIA Y CON UN CUADRO CLINICO CONSTANTE; DE ICTERICIA INTENSA, ACOLIA, EXCEPTO EN DOS CASOS QUE TUVIERON HIPOPLASIA BILIAR, QUIENES MOSTRABAN HIPOCOLIA Y EN OCASIONES HASTA EVACUACIONES BIEN IMPREGNADAS DE PIGMENTO BILIAR; COLURIA, HEPATOMEGALIA DE DIVERSA MAGNITUD Y CONSISTENCIA DE CARACTER PETREO, ASI COMO GRADOS DIVERSOS DE DESNUTRICION.

ENTRE LOS ESTUDIOS QUE LES REALIZARON EN EL CENTRO DE REFERENCIA SE MENCIONAN LAS PRUEBAS DE FUNCIONAMIENTO HEPATICO, CUANTIFICANDOSE POR LO GENERAL LAS BILIRRUBINAS Y LAS TRANSAMINASAS LAS QUE SE OBSERVARON PERMANENTEMENTE ELEVADAS, PERO EN RANGOS DISIMILES (ACEPTABLES). DE LA MISMA MANERA SE LES EFECTUO CITOLOGIA HEMATICA, OBSERVANDOSE EN TODOS CIFRAS SUBNORMALES DE HEMOGLOBINA SERICA Y EN NINGUNO LEUCOCITOSIS SIGNIFICATIVA. A UN ENFERMO SE LE PRACTICO INTUBACION DUODENAL PERO REFERIDO COMO PROCEDIMIENTO NO UTIL POR DEFECTOS EN SU EJECUCION Y A OTRO PACIENTE GAMAGRAMA HEPATOBILIAR CON TECNECIO 99 Y QUE RESULTO NEGATIVO A FLUJO BILIAR EN TUBO DIGESTIVO PROXIMAL.

LA ESTANCIA HOSPITALARIA EN LOS CENTROS DE REFERENCIA OSCILO ENTRE UNA Y CUATRO SEMANAS, Y DOS PACIENTES RECIBIERON TRATAMIENTO A BASE DE FENOBARBITAL Y ESTEROIDES.

EL INICIO DE LA ICTERICIA EN LOS PACIENTES FUE ENTRE LA TERCERA Y CUARTA SEMANA DE VIDA EXTRAUTERINA (CUADRO "1").

CUADRO "1"

INICIO DE LA ICTERICIA EN 14 PACIENTES  
CON ATRESIA DE LAS VIAS BILIARES EXTRA -  
HEPATICAS:

	No DE CASOS
DESDE EL NACIMIENTO	0
DURANTE LA 1a SEMANA	0
DURANTE LA 2a SEMANA	0
DURANTE LA 3a SEMANA	8
DURANTE LA 4a SEMANA	6

YA HOSPITALIZADOS EN NUESTRO DEPARTAMENTO, A TODOS LOS PACIENTES SE LES INTENTO PREVIO A LA INTERVENCION QUIRURGICA, INTRODUCIR UN TUBO DE POLIETILENO HASTA EL DUODENO SEGUN LA TECNICA DESCRITA POR BAEZA Y COLS.(4,13) SIN EMBARGO SOLO SE LOGRO EN OCHO, SIENDO EL RESULTADO NEGATIVO A FLUJO BILIAR EN TODOS. EN EL RESTO SE IMPOSIBILITO POR NO CONTAR CON EL TUBO ADECUADO, POR DIFICULTADES EN LA MIGRACION GASTRODUODENAL O EDAD EXTREMA. A OCHO PACIENTES DEL TOTAL SE LES PRACTICO ULTRASONOGAMA DE VIAS BILIARES REPORTANDOSE EN TODOS ALTERACIONES EN LAS DIMENSIONES Y FORMA DE LA VESICULA BILIAR EN GRADOS QUE IBAN DESDE LA AGENESIA, HIPOPLASIA, E IRREGULARIDADES EN LOS BORDES. EN DOS PACIENTES SE REFIRIO DILATACION DE LAS VIAS BILIARES. A TRES NIÑOS FUE FACTIBLE HACERLES MEDICION DE SUBSTANCIAS RADIATIVAS (ACIDO DIAMINOACETICO) MEDIANTE GAMAGRAMA HEPATOBILIAR, RESULTANDO NEGATIVOS A FLUJO BILIAR.

DESPUES DE UN TIEMPO RAZONABLE DE ESPERA; TODOS LOS PACIENTES

FUERON SOMETIDOS A LAPAROTOMIA EXPLORADORA MEDIANTE INCISION SUBCOSTAL DERECHA. SOLO A SIETE FUE FACTIBLE EFECTUAR COLANGIOGRAFIA TRANSOPERATORIA, A SEIS SE LES INYECTO ANGIOCONTRASTE YODADO EN EL REMANENTE DUCTAL O VESICULAR Y VERDE DE INDOCIANINA A OTRO. CON LAS PRIMERAS SE RATIFICO EL DIAGNOSTICO DE ATRESIA BILIAR EN CINCO PACIENTES Y EN DOS SE OBSERVO PERMEABILIDAD PROXIMAL Y DISTAL DE LA VIA BILIAR PRINCIPAL, PERO A TRAVES DE MICROCONDUCTOS (HIPOPLASIA BILIAR). DOCE DE LOS PACIENTES FUERON ETIQUETADOS COMO TIPO III, UNO COMO TIPO I, Y OTRO COMO SUBTIPO A-I; DE LA CLASIFICACION DE LA SOCIEDAD JAPONESA DE CIRUGIA PEDIATRICA (FIGURA "1")

FIGURA "1"

CLASIFICACION DE LOS HALLAZGOS QUIRURGICOS DE ACUERDO A LA CLASIFICACION DE LA SOCIEDAD JAPONESA DE CIRUGIA PEDIATRICA.

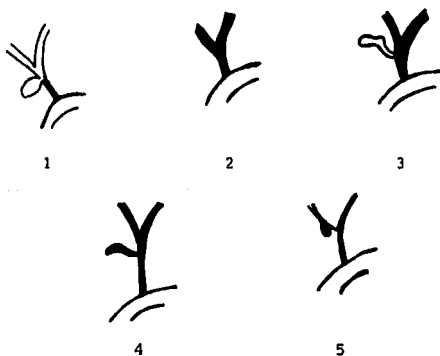


FIGURA "1"

CLASIFICACION DE LOS HALLAZGOS QUIRURGICOS DE ACUERDO A LA CLASIFICACION DE LA SOCIEDAD JAPONESA DE CIRUGIA PEDIATRICA.



6



7



8



9



10



11



12



13



14

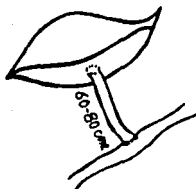
EN RELACION A LOS HALLAZGOS QUIRURGICOS, ES DIGNO MENCIONAR QUE LA VESICULA O REMANENTE CONTENIAN EN SU INTERIOR PEQUEÑAS CANTIDADES (MENOS DE .5 ML.) DE UN LIQUIDO MUCINOSO, GRIS PERLA, PERO EN NINGUN CASO LIQUIDO BILIAR. SALVO QUIZA VARIANTES NO PERCIBIDAS, EN LOS 14 PACIENTES SE OBSERVO UN ESPACIO PORTA HEPATIS TRIANGULAR DE APROXIMADAMENTE 1.6 A 1.8 CM. CUADRADOS, RECUBIERTO POR UNA DENSA MALLA FIBROSA IRRIGADA POR VASOS PROCEDENTES DE LA ARTERIA CISTICA O HEPATICA DERECHA Y DIRECTAMENTE DE LA VENA PORTA, JUSTO EN SU BIFURCACION.

EN TODOS, EXCEPTO UN CASO, EL MANTO DE DRENAJE ESTUVO LIMITADO EN LA PROFUNDIDAD POR SU BIFURCACION Y LATERALMENTE POR AMBAS RAMAS PORTALES. EN EL QUE SE HACE EXCEPCION, EL PORTA HEPATIS Y LOS DUCTOS BILIARES INVADIAN LOS LIMITES MENCIONADOS, POR LO QUE LA OPERACION DEFINITIVA SE HIZO MAS AMPLIA.

A DOCE PACIENTES SE LES PRACTICO LA OPERACION DE KASAI (FIGURA "2"). CON CONDUCTO BILIODIGESTIVO QUE MEDIA DE 60 A 80 CM. DE LONGITUD; A UN PACIENTE SE LE PRACTICO EL MISMO PROCEDIMIENTO PERO MODIFICADO DE SAWAGUCHI (FIGURA "3"). Y AL ULTIMO PACIENTE SE LE PRACTICO UNA PORTOCOLECISTOANASTOMOSIS (FIGURA "4").

ESQUEMAS DE LAS CIRUGIAS PRACTICADAS A LOS 14 PACIENTES CON  
ATRESIA DE VIAS BILIARES EXTRAHEPATICAS.

FIGURA "2"



OPERACION DE KASAI

FIGURA "3"



OPERACION DE SAWAGUCHI

FIGURA "4"



PORTOCOLECISTOANASTOMOSIS

EN UN PACIENTE SE OBSERVO HETEROTAXIA VISCERAL INCOMPLETA Y EN DOS, POLIESPLENIA. EL HIGADO SE MOSTRO SIEMPRE DE COLOR VERDE OSCURO Y QUE AL EFECTUAR LA BIOPSIA REVELABA POCA HEMORRAGIA. EN OTRO PACIENTE SE ENCONTRO UNA GRAN ADENOMEGALIA JUSTO EN EL ESPACIO PORTA HEPATIS.

EN TODOS LOS PACIENTES FUE POSIBLE CONSTATAR FLUJO BILIAR EN MAYOR O MENOR MAGNITUD INMEDIATAMENTE DESPUES DE EXTIRPADO EL BLOQUE FIBROSO BILIAR, UTILIZANDO UNA GASA HUMEDA QUE TENIA LA FUNCION HEMOSTATICA Y DETECTORA DE LIQUIDO BILIAR. LA ANASTOMOSIS BILIODIGESTIVA FUE TERMINO-TERMINAL, USANDO MATERIAL NO ABSORBIBLE MEDIANTE 4 A 6 PUNTOS DE SUJECION. LA ANASTOMOSIS INTESTINAL FUE TERMINO-LATERAL CON MECANISMO DE ANTI-REFLUJO (Y DE ROUX). A TODOS LOS PACIENTES SE LES COLOCO UN DRENAJE TIPO PENROSE Y SE LES PRACTICO BIOPSIA HEPATICA, ENVIANDOSE EL REMANENTE DUCTAL FIBROSO A ESTUDIO HISTOPATOLOGICO. EL REPORTE DE PATOLOGIA FUE EL DE CIRROSIS BILIAR, FIBROSIS PERIportal, DISMINUCION O AUSENCIA DE CONDUCTILLOS BILIARES E INFILTRADO INFLAMATORIO SUBAGUDO. EN RELACION AL REMANENTE DUCTAL, SOLO CONOCIMOS DOS REPORTES ; UNO EN EL QUE REFERIA LA PRESENCIA DE HUECOS BILIARES Y OTRO EN EL QUE SE CONFIRMABA LA ATRESIA.

LAS COMPLICACIONES, QUE ARBITRARIAMENTE LAS HEMOS DIVIDIDO EN INMEDIATAS Y MEDIATAS FUERON LAS SIGUIENTES; TRES FISTULAS BILIOCUTANEAS, QUE CURARON ESPONTANEAMENTE; UNA DEHISCENCIA DE LA ANASTOMOSIS INTESTINAL, UNA HEMORRAGIA INCONTROLABLE POR LESION DE LA VENA PORTA QUE REQUIRIO REINTERVENCION. ENTRE LAS PRIMERAS



Y DE LAS MEDIATAS LA MAS IMPORTANTE FUE LA COLANGITIS ASCENDENTE, LA QUE ESTUVO PRESENTE EN TODOS LOS PACIENTES QUE FUERON DADOS DE ALTA, LO QUE TRAIA CONSIGO EMPEORAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA HEPATICA QUE TODOS TENIAN. NO HUBIERON PACIENTES CON HEMORRAGIA POR RUPTURA DE VARICES ESOFAGICAS.

EN EL ULTIMO PACIENTE HUBO ASCITIS QUE LE MOTIVO NO MENOS DE OCHO HOSPITALIZACIONES COMO CONSECUENCIA DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA QUE LE CONDICIONABA.

EL TRATAMIENTO POSOPERATORIO A QUE FUERON SOMETIDOS LOS PACIENTES, FUE A BASE DE ANTIMICROBIANOS DE AMPLIO ESPECTRO, GENERALMENTE A BASE DE AMPICILINA Y GENTAMICINA O AMIKACINA DURANTE UNA O DOS SEMANAS. EN SU CONTROL POR LA CONSULTA EXTERNA SE LES INDICABA TRIMETOPRIN CON SULFAMETOXAZOL A DOSIS DE 10 MGS. POR KILO POR DIA POR TIEMPO INDEFINIDO.

EN GENERAL LOS PACIENTES FUERON DADOS DE ALTA CON EVACUACIONES IMPREGNADAS DE PIGMENTO BILIAR. LOS DOS ULTIMOS PACIENTES FUERON LOS QUE PRESENTARON HIPOPLASIA BILIAR. LOS QUE PROGRESIVAMENTE FUERON DETERIORANDOSE HASTA CONVERTIRSE EN ATRESIA.

TODOS LOS PACIENTES FUERON OPERADOS DESPUES DE LOS 3 MESES DE EDAD, LO QUE INFLUYO EN SU MUERTE MESES DESPUES DE OPERADOS PUES EL DAÑO HEPATICO TAN IMPORTANTE QUE PRESENTARON LOS PACIENTES SE TORNO IRREVERSIBLE POR SU MANEJO TARDIO.

## DISCUSION

EN ESTE TRABAJO SE ESTUDIO A 14 PACIENTES (LACTANTES MENORES) ENTRE LOS 3 Y 6 MESES DE EDAD DE LOS CUALES 9 (64.3%) FUERON DEL SEXO MASCULINO Y 5 (37.7%) DEL SEXO FEMENINO, CON UNA RELACION DE 1.8 A 1 ; LO CUAL DIFIERE A LO REPORTADO POR OTROS AUTORES PUES EL SEXO FEMENINO ES EL QUE PREDOMINA SEGUN LO REPORTADO EN LA LITERATURA. ENCUANTO A LA FRECUENCIA, SE ENCONTRO QUE ES TAN COMUN COMO EN CUALQUIER PAIS DEL MUNDO, 7 CASOS POR AÑO EN NUESTRO ESTUDIO (3,8,13,20).

TODOS LOS PACIENTES INGRESARON A NUESTRO HOSPITAL CON ANTECEDENTE DE HOSPITALIZACION PREVIA Y REFERIDOS POR OTRAS UNIDADES, CON CUADRO CLINICO DE SINDROME DE ICTERICIA COLESTATICA NEONATAL, EL CUAL SE PRESENTO ENTRE LA TERCERA Y CUARTA SEMANA DE VIDA EXTRAUTERINA (ICTERICIA, COLURIA, HIPOCOLIA O ACOLIA E HIPERBILIRRUBINEMIA CONJUGADA). EXCEPTO EN DOS PACIENTES QUE MOSTRABAN HIPOCOLIA Y EN OCASIONES EVACUACIONES BIEN IMPREGNADAS DE PIGMENTO BILIAR Y QUE FINALMENTE SE DIAGNOSTICARON COMO HIPOPLASIA BILIAR, LO QUE EXPLICO EL CUADRO CLINICO REFERIDO; TODOS LOS PACIENTES PRESENTARON GRADOS DIVERSOS DE DESNUTRICION.

DE LOS ESTUDIOS QUE SE LES REALIZARON EN EL CENTRO DE REFERENCIA, SE MENCIONAN PRUEBAS DE FUNCIONAMIENTO HEPATICO, ENCONTRANDO DISCRETAMENTE ELEVADAS LAS BILIRRUBINAS Y LAS TRANSAMINASAS. EN CUANTO A LA CITOLOGIA HEMATICA, TODOS LOS PACIENTES PRESENTARON ANEMIA DE LEVE A MODERADA ASI COMO LEUCOCITOSIS NO SIGNIFICATIVA,

A UN PACIENTE SE LE INTENTO INTUBACION DUODENAL FALLIDA, POR DEFECTOS EN SU EJECUCION.

YA HOSPITALIZADOS EN NUESTRO SERVICIO LOS ESTUDIOS QUE MAS NOS APOYARON EN EL DIAGNOSTICO SON:

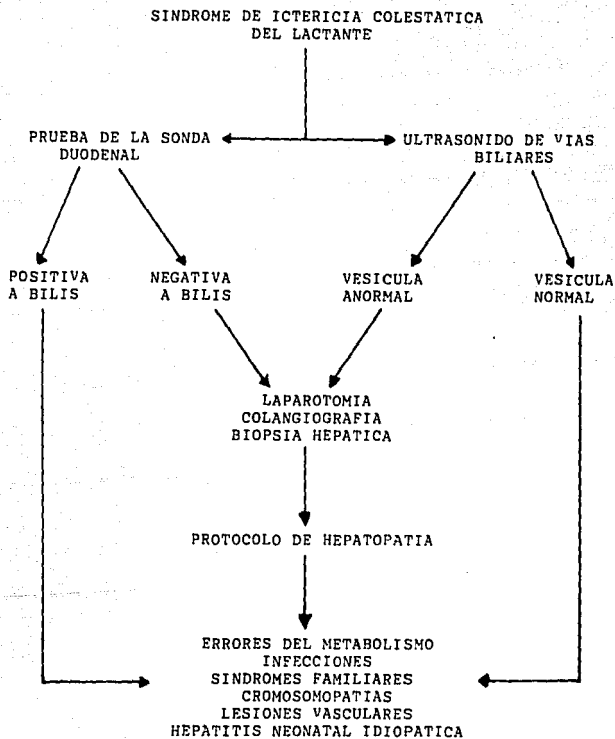
LA INTUBACION DUODENAL, CON LA TECNICA DESCRITA POR BAEZA Y COLS. (4,13). SE LOGRO EN OCHO PACIENTES (60%) SIENDO EL RESULTADO NEGATIVO A FLUJO BILIAR EN TODOS, EN SEIS DE LOS PACIENTES SE IMPOSIBILITO POR NO CONTAR CON EL TUBO ADECUADO Y/O DIFICULTADES TECNICAS (FALTA DE CONOCIMIENTO).

A OCHO PACIENTES (60%) SE LES PRACTICO ULTRASONOGAMA DE VIAS BILIARES REPORTANDOSE EN TODOS ALTERACIONES EN LAS DIMENSIONES Y FORMA DE LA VESICULA BILIAR EN GRADOS QUE IBAN DESDE LA AGENESIA, HIPOPLASIA E IRREGULARIDADES EN LOS BORDES.

EN TRES PACIENTES (21.4%) SE REPORTA EL GAMAGRAMA HEPATOBILIAR, NEGATIVO A FLUJO BILIAR.

CON LOS DOS PRIMEROS ESTUDIOS MENCIONADOS ANTERIORMENTE PUDIMOS REALIZAR EL DIAGNOSTICO EN UN (85 A 90%) DE LOS CASOS Y PARA FACILITARNOS EL ESTUDIO DE ESTA ENFERMEDAD RECOMENDAMOS EL NORMOGRAMA SIGUIENTE (CUADRO 2 ). PARA REALIZAR LO MAS PRONTO POSIBLE EL DIAGNOSTICO YA QUE DE ESTO DEPENDE EL PRONOSTICO DE ESTOS PACIENTES (2,4,6,7,13).

# N O R M O G R A M A



CON LA COLANGIOGRAFIA TRANSOPERATORIA SE CORROBORO EL DIAGNOSTICO DE ATRESIA BILIAR EN 7 PACIENTES (50%). EN DOS DE ESTOS SE OBSERVO PERMEABILIDAD PROXIMAL Y DISTAL DE LA VIA BILIAR PRINCIPAL, PERO A TRAVES DE MICROCONDUCTOS POR LO QUE SE DIAGNOSTICO COMO HIPOPLASIA BILIAR, EN LOS OTROS SIETE NO FUE POSIBLE REALIZAR LA COLANGIOGRAFIA POR FALLAS TECNICAS.

EL DIAGNOSTICO TRANSOPERATORIO EN NUESTRO ESTUDIO Y DE ACUERDO A LA CLASIFICACION DE LA ATRESIA BILIAR PROPUESTA POR LA SOCIEDAD JAPONESA DE CIRUGIA PEDIATRICA FUE; DOCE DE LOS PACIENTES FUERON DIAGNOSTICAS COMO TIPO III, UNO COMO TIPO I, Y OTRO COMO SUBTIPO A-I, LO CUAL COINCIDE CON LO REPORTADO EN LA LITERATURA (2,4,9,13,20,34,35).

EN TODOS LOS PACIENTES FUE POSIBLE CONSTATAR FLUJO BILIAR EN MAYOR O MENOR MAGNITUD INMEDIATAMENTE DESPUES DE EXTIRPADO EL BLOQUE FIBROSO BILIAR, LO QUE INFLUYO EN LA MEJORIA POSOPERATORIA DE NUESTROS PACIENTES Y CLINICAMENTE DEMOSTRADA POR (DISMINUCION EN LA ICTERICIA, EVACUACIONES PIGMENTADAS Y DISMINUCION DE LAS BILIRRUBINAS), LO QUE NOS HIZO SUPONER UN PRONOSTICO FAVORABLE EN NUESTROS PACIENTES, PERO QUE FINALMENTE NO FUE LO ESPERADO.

EN CUANTO A LOS HALLAZGOS OPERATORIOS DE NUESTROS PACIENTES ES DE INTERES MENCIONAR QUE EN DOS DE ELLOS SE ENCONTRO POLIESPLENIA (PEQUEÑOS NODULOS DE 1 A 2 CM DE DIAMETRO) Y EN OTRO HETEROTAXIA VISCERAL INCOMPLETA (HIGADO EN HIPOCONDRIOS IZQUIERDO Y EL ESTOMAGO DESPLAZADO AL HIPOCONDRIOS DERECHO), (2,7,13,16).

PROBABLEMENTE POCO INTERVENGA EL TIPO DE OPERACION QUE SE

EFFECTUE, SIEMPRE Y CUANDO SE HAGA DISECCION ADECUADA DEL PORTA HEPATIS PUES EN LOS TRES TIPOS DE CIRUGIAS PRACTICADAS (KASAI, SAWAGUCHI Y PORTOCOLECISTOANASTOMOSIS) A NUESTROS PACIENTES, LA MEJORIA POSOPERATORIA FUE INMEDIATA EN TODOS, PERO DESAFORTUNADAMENTE EL DAÑO HEPATICO DEMOSTRADO POR PATOLOGIA QUE LOS PACIENTES YA TENIAN, FUE IRREVERSIBLE AL MANEJO, OCASIONADO ESTE POR LA DEMORA EN SU DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO OPORTUNO.

ESTO ULTIMO POR LA POCA INFORMACION Y/O CONOCIMIENTO QUE TIENE EL MEDICO DE PRIMER CONTACTO (GENERAL, PEDIATRA) DE LA ENFERMEDAD, Y LA DEMORA EN SU DIAGNOSTICO Y/O TRASLADO AL MEDICO TRATANTE (CIRUJANO PEDIATRA), LO CUAL EMPEORA EL PRONOSTICO PARA ESTOS PACIENTES, YA QUE EL EXITO ES DIRECTAMENTE PROPORCIONAL A LO OPORTUNO DEL DIAGNOSTICO.

EN CUANTO A LAS COMPLICACIONES INMEDIATAS COMO SON; LAS FISTULAS BILIOCUTANEAS, DEHISCENCIA DE UNA ANASTOMOSIS INTESTINAL, Y LA HEMORRAGIA POR LESION DE LA VENA PORTA, EN LA PRIMERA SE CORRIGIO ESPONTANEAMENTE Y LAS OTRAS DOS AMERITARON REINTERVENCION QUIRURGICA PARA SU CORRECCION:

DE LAS MEDIATAS, LA COLANGITIS ASCENDENTE FUE LA MAS IMPORTANTE PUES TODOS LOS PACIENTES LA PRESENTARON, LO QUE TRAIA CONSIGO EMPEORAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA HEPATICA QUE TODOS LOS PACIENTES YA TENIAN; Y QUE FINALMENTE LOS CONDUJO A LA MUERTE, DE AQUI QUE EN ESTE TIPO DE PACIENTES SEA NECESARIO EFECTUAR EL DIAGNOSTICO ANTES DE LOS 60 DIAS DE EDAD (POR EL DAÑO HEPATICO) Y ASI PODERLES OFRECER UNA MEJOR OPORTUNIDAD DE VIDA.

POR EL CONTRARIO OTROS AUTORES REFIEREN QUE LOS AVANCES SOBRE EL TRANSPLANTE HEPATICO, ES OTRA ALTERNATIVA PARA LA ATRESIA DE VIAS BILIARES YA QUE ES UN METODO PROMETEDOR, PUES PROLONGA Y MEJORA LAS CONDICIONES DE VIDA. PERO DESAFORTUNADAMENTE LOS PRINCIPALES PROBLEMAS PARA EFECTUARSE; SON TANTO LA EDAD DEL PACIENTE COMO LA DEL DONADOR, PUES EN EL CASO DEL PACIENTE (RECEPTOR) DEBE TENER 2 AÑOS DE EDAD Y PESAR POR LO MENOS 10 KG. EN CUANTO A LA CIRUGIA RESULTA TECNICAMENTE DIFICIL SU REALIZACION POR EL TAMAÑO DE LAS ESTRUCTURAS QUE SE MANEJAN DURANTE EL ACTO QUIRURGICO (23,34).

LA HIPERTENSION PORTA ES OTRA DE LAS CONTRAINDICACIONES DEL TRANSPLANTE HEPATICO, Y ESTA LA PRESENTO NUESTRO ULTIMO PACIENTE LO QUE LE AMERITO NO MENOS DE 8 HOSPITALIZACIONES COMO CONSECUENCIA DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA QUE LE CONDICIONABA LA ASCITIS SEVERA, POR LO QUE SE LE PENSO REALIZAR UNA DERIVACION, PERO DESAFORTUNADAMENTE MURIO POR COMPLICACION DE UN CUADRO NEUMONICO. EL COMPORTAMIENTO DE ESTA COMPLICACION ES CASI SIEMPRE PREDECIBLE, YA QUE DESDE QUE ES MEDIDA LA TENSION VENOSA POR PRIMERA VEZ, ESTA YA SE ENCUENTRA ELEVADA EN EL 75% DE LOS CASOS. PUDIENDO ASCENDER LA CIFRA AUN MAS SI EL FLUJO BILIAR ES INADECUADO Y SI EXISTE EPISODIOS REPETIDOS DE COLANGITIS, EN VIRTUD DE QUE EL FENOMENO INFLAMATORIO PROMUEVE LA FIBROSIS Y LA DESTRUCCION DE LAS VENAS PORTALES INTRAHEPATICAS, CAUSANDO EN CONSECUENCIA INCREMENTO EN LA PRESION VENOSA PORTAL. DE MANERA CONTRARIA, CUANDO EL FLUJO BILIAR ES SUFICIENTE Y NO EXISTEN CRISIS DE COLANGITIS, LAS VENAS PORTALES AUMENTAN SU LONGITUD

TOTAL POR UNIDAD DE VOLUMEN DE PARENQUIMA HEPATICO Y LA PRESION DE LA CIRCULACION VENOSA PORTAL DECLINA CONFORME EL NIÑO INCREMENTA SU TALLA.

LOS NIÑOS QUE REQUIEREN DE UNA OPERACION DERIVATIVA VENOSA SON POR FORTUNA POCOS, CON RESULTADOS ALTAMENTE SATISFATORIOS, SIENDO LAS DERIVACIONES ESPLENO-RENAL Y MESO-CAVAL LAS QUE SE EMPLEAN CON MAYOR FRECUENCIA (4,7,13). TAMBIEN SE MENCIONA EL PROCEDIMIENTO MODIFICADO DE SUGIURA EL CUAL DA BUENOS RESULTADOS EN LAS CRISIS HEMORRAGICAS CONSECUTIVAS DE LA HIPERTENSION Y EL HIPERESPLENISMO DISMINUYE NOTORIAMENTE, PERO TIENE COMO REQUISITO EL REALIZARSE A NIÑOS MAYORES (ADOLESCENTES), (2,4,7,23,26).

POR LO ANTERIOR PODEMOS CONCLUIR QUE EL TRANSPLANTE HEPATICO COMO SE MENCIONA ES UN METODO PROMETEDOR PERO QUE POR LOS DATOS REFERIDOS (EDAD, PESO ETC.) RESULTA SOMBRIO EL PRONOSTICO AL MENOS EN NUESTRO ESTUDIO, PUES EN LOS PACIENTES DE 3 MESES EL DAÑO HEPATICO YA ERA IMPORTANTE (REPORTE DE PATOLOGIA) Y NO LLEGARON MAS QUE A LOS 6 MESES DE VIDA. POR LO TANTO NUESTROS PACIENTES NO CUMPLEN CON LOS REQUISITOS MENCIONADOS, Y QUE EL TRANSPLANTE PROBABLEMENTE SEA LA SOLUCION EN EL FUTURO (MEXICO).



## CONCLUSIONES

- 1.- LA FRECUENCIA DE LA ATRESIA DE VIAS BILIARES EN NUESTRO ESTUDIO ES TAN COMUN COMO EN CUALQUIER PAIS DEL MUNDO; SIENDO DE 64.3% EN EL SEXO MASCULINO, Y 35.7% EN EL FEMENINO CON UNA RELACION DE 1.8 A 1, LO CONTRARIO A LO REFERIDO EN LA LITERATURA.
- 2.- EL TIPO DE ATRESIA DE VIAS BILIARES QUE PREDOMINO, FUE EL TIPO III CON 12 CASOS, EL TIPO I Y SUBTIPOS A-I CON UN CASO RESPECTIVAMENTE; DE ACUERDO A LA CLASIFICACION DE LA SOCIEDAD JAPONESA DE CIRUGIA PEDIATRICA.
- 3.- SE DIAGNOSTICA POCAS VECES Y TARDIAMENTE, YA QUE EN EL ESTUDIO EL DIAGNOSTICO Y TRATAMIENTO SE EFECTUO DESPUES DE LOS TRES MESES DE EDAD, LO QUE INFLUYO EN LA MUERTE DE LOS PACIENTES PUES EL DAÑO HEPATICO QUE TENIAN FUE IRREVERSIBLE AL MANEJO, ESTO CONDICIONADO POR SU RETARDO EN EL DIAGNOSTICO (TRASLADO).
- 4.- PARA SU DIAGNOSTICO SOLO SE REQUIEREN POCOS ESTUDIOS (INTUBACION DUODENAL) COMO LO MENCIONA BAEZA Y COLS. EN LA LITERATURA.
- 5.-EN MEXICO, ES MENESTER EFECTUAR EL DIAGNOSTICO ANTES DE LOS 60 DIAS DE EDAD, (DAÑO HEPATICO) PUES EL PRONOSTICO ES PROPORCIONAL AL TIEMPO EN QUE SE DIAGNOSTIQUE LA ENFERMEDAD.
- 6.- EN TODOS LOS PACIENTES FUE POSIBLE CONSTATAR FLUJO BILIAR EN MAYOR O MENOR MAGNITUD INMEDIATAMENTE DESPUES DE EXTIRPADO EL BLOQUE FIBROSO BILIAR; LO QUE INFLUYO EN LA MEJORIA POSOPERATORIA DE NUESTROS PACIENTES.

7.- PROBABLEMENTE POCO INTERVENGA EL TIPO DE OPERACION QUE SE EFECTUE, SIEMPRE Y CUANDO SE HAGA DISECCION ADECUADA DEL PORTA HEPATIS.

8.- DE LAS COMPLICACIONES QUE SE PRESENTARON LA COLANGITIS ASCENDENTE FUE LA MAS IMPORTANTE, PUES TODOS LOS PACIENTES LA PRESENTARON, LO QUE TRAIA CONSIGO EMPEORAMIENTO DE LA INSUFICIENCIA HEPATICA QUE TODOS LOS PACIENTES YA TENIAN.

9.-EL TRATAMIENTO MEDICO POSOPERATORIO EN ESTE TIPO DE PACIENTES ES FUNDAMENTAL E IMPRESCINDIBLE EN ESTA ENFERMEDAD.

10.- EL TRASPLANTE HEPATICO EN NIÑOS MAYORES DE 3 MESES PROBABLEMENTE SEA LA SOLUCION EN EL FUTURO.

## B I B L I O G R A F I A

- 1.- F. BRIBIESCA G. Y COLS. NUEVAS EXPECTATIVAS EN LA ATRESIA DE VIAS BILIARES, BOL. MED. HOSP. INFANT. MEX. 1984, 41 (8): 404-409.
- 2.- K. AMBROSIUS Y COLS. ALTERACIONES DE LAS VIAS BILIARES EXTRAHEPATICAS Y SU RELACION CON MALFORMACIONES, BOL. MED. HOSP. INFANT. MEX. 1984. 41 (8): 426-431.
- 3.- J. NIETO ZERMEXO. ATRESIA DE VIAS BILIARES, BOL. MED. HOSP. INFANT. MEX. 1985. 42 (11): 647-648.
- 4.- C. BAEZA H. Y COLS. ATRESIA DE VIAS BILIARES CONCEPTOS RECIENTES, BOL. MED. HOSP. INFANT. MEX. 1985. 42 (11): 712-720.
- 5.- G. PORRAS RAMIREZ. ATRESIA DE VIAS BILIARES CONCEPTOS RECIENTES, BOL. MED. HOSP. INFANT. MEX. 1986. 43 (4): 262.
- 6.- A. LARROSA Y COLS. DIAGNOSTICO DE ATRESIA DE VIAS BILIARES, BOL. MED. HOSP. INFANT. MEX. 1986. 43 (5): 329-330.
- 7.- CARLOS BAEZA HERRERA. ATRESIA DE VIAS BILIARES, PATOLOGIA QUIRURGICA NEONATAL. EDITORIAL LIMUSA 1988: 117-139.
- 8.- T. M. HOLDER, K. W. ASHCROFT. VIAS BILIARES E HIGADO, CIRUGIA PEDIATRICA. EDITORIAL INTERAMERICANA 1985: 559-581.
- 9.- KENNETH J. WELCH, Y COLS. BILIARY ATRESIA. PEDIATRIC SURGERY. FOURTH EDITION 1986: 1047-1055.
- 10.- JOHN G. RAFFENSPERGER, M. D. BILIARY ATRESIA, SWENSON'S PEDIATRIC SURGERY. FOURTH EDITION 1980: 601-613.

- 11.-JOHN R. Y COLS. CIRUGIA ACTUAL EN LA ATRESIA DE VIAS BILIARES. CLIN. PED. NORTH. AM. CIRUGIA PEDIATRICA 1985. 5: 1285-1298.
- 12.-PETER ALTMAR R. Y COLS. ENFERMEDAD HEPATOBILIAR EN NIÑOS. CLIN. QUI. NORTH. AM. CIRUGIA PEDIATRICA 1985. 5: 1283-1306.
- 13.-D. M. HAYS AND KEN KIMURA. BILIARY ATRESIA (THE JAPANESE EXPERIENCE) HARVARD UNIVERSITY PRESS CAMBRIDGE, MASSACHUSETTS AND. LONDON. ENGLAND. 1980.
- 14.-MAX SALAS A. Y COLS. ICTERICIA EN EL RECIEN NACIDO. SINDROMES PEDIATRICOS FISIOPATOLOGIA CLINICA Y TERAPEUTICA. SEGUNDA EDICION 1981: 374-407.
- 15.-HIRSIG J. Y COLS. EARLY DIFFERENCIAL DIAGNOSIS BETWEEN NEONATAL HEPATITIS AND BILIARY ATRESIA. J. PEDIATR SURG. 1980 15: 13-15.
- 16.-HAYS D.M. KIMURA K: BILIARY ATRESIA. NEW CONCEPTS OF MANAGEMENT. CURR. PROB. SURG. 1981: 18:554.
- 17.-MORECKI R. GLASSWER J: PATHOGENESIS OF EXTRAHEPATIC BILIARY ATRESIA AND REOVIRUS TYPE 3 INFECTION. NEW ENGL. J.MED. 1982. 307: 481-483.
- 18.-SURUGA K. Y COLS. REOPERATION IN THE TREATMENT OF BILIARY ATRESIA. J. PEDIATR. SUR. 1982: 17: 1-6.
- 19.-TODANI T. WATANABE Y: ASPECTS OF HEPATIC PERIARTERIAL NEURENECTOMY (HPN) ON THE TREATMENT OF BILIARY ATRESIA. J. PEDIAZTR. SURG. 1982: 17: 158-162.
- 20.-GANS I.S: CORRECTABLE OR NO CORRECTABLE BILIARY ATRESIA. J. PEDIATR.SURG. 1983: 18: 107-108.

- 21.-HOWARD E. EXTRAHEPATIC BILIARY ATRESIA: A REVIEW OF CURRENT MANAGEMENT. BR. J. SURG. 1983; 70: 193-197.
- 22.-YAMASHIRO Y. Y COLS. DUODENAL BILE ACIDS IN DIAGNOSIS OF CONGENITAL BILIARY ATRESIA. J. PEDIATR. SURG. 1983; 18: 278-279.
- 23.-BROLSCH E. Y COLS. LIVER TRANSPLANTATION IN CHILDREN. Z. KINDERCHIR 1983; 38: 40-42.
- 24.-ITO T. Y COLS. MODIFIED HEPATIC PORTA ENTEROSTOMY FOR BILIARY ATRESIA. Z. KINDERCHIR 1984; 39: 242-245.
- 25.-SURUGA K. Y COLS. STUDY OF HEPATIC PORTOENTEROSTOMY FOR THE TREATMENT OF ATRESIA OF THE BILIARY TRACT. SURG. GYNECOL. OBSTET. 1984; 159: 53-58.
- 26.-GAUTIER M. Y COLS. HISTOLOGICAL LIVER EVALUATION 5 YEARS AFTER SURGERY FOR EXTRAHEPATIC BILIARY ATRESIA:A STUDY OF 20 CASES. J. PEDIATR. SURG. 1984; 14: 263-268.
- 27.-BARBARA J. Y COLS. ANALYSIS OF PATIENTS WITH BILIARY ATRESIA COMING TO LIVER TRANSPLANTATION. J. PEDIATR. SURG. 1984; 19: 779-785.
- 28.-ENDO M. MASASHIDA K. OHI R. KASAI M: ENZYME HISTOCHEMICAL STUDY OF THE LIVER IN BILIARY ATRESIA WITH SPECIAL REFERENCE TO SUCCINIC DEHYDROGENESE AND ADENOSINE TRIPHOSPHATASE.JPN. J. PEDIATR. SURG. 1985; 17: 99-14.
- 29.-NORIAKI O. Y COLS. POSTOPERATIVE CHANGES OF INTRAHEPATIC PORTAL VEINS IN BILIARY ATRESIA-A 3-D RECONSTRUCTION STUDY. J. PEDIATR. SURG. 1986; 21:1: 10-14.

- 30.-SURUGA K. Y COLS: THE CRITERIO FOR REPEAT HEPATIC PORTOENTEROSTOMY. J. PEDIATR. SURG. 1986: 21: 275-276.
- 31.-BENITEZ A. H. Y COLS. ANEMIA HEMOLITICA AUTOINMUNE PRIMARIA EN NIÑOS. BOL. MED. HOSP. INFANT. MEX. 1986. 43: 192-197.
- 32.-BY JOHN R. Y COLS. THE SURGERY OF "CORRECTABLE" BILIARY ATRESIA. J. PEDIATR. SURG. 1987: 22:6: 522-525.
- 33.-BY MONO K. Y COLS. A PATIENT WITH BILIARY ATRESIA WHO DIED 28 YEARS AFTER HEPATIC PORTOJEJUNOSTOMY. J. PEDIATR. SURG. 1988: 23:5: 430-431.
- 34.-KASAI M. Y COLS. THE LIMIT OF SURGERY FOR BILIARY ATRESIA; INDICATION FOR LIVER TRANSPLANTATION. PROCEEDINGS 21 MEETING OF THE PACIFIC ASSOCIATION OF PEDIATRIC SURGEONS. TAIWAN, 1988: 67.
- 35.-VAZQUEZ E. Y COLS. BILIARY ATRESIA: EARLY DETERMINATION OF PROGNOSIS. J. PEDIATR. SURG. 1989: 24: 48-51.
- 36.-BY HIROSHI T. Y COLS. GRANULATION AT THE PORTA HEPATIS FOLLOWING HEPATIC PORTOENTEROSTOMY FOR BILIARY ATRESIA: THE HEALING OF EXPERIMENTAL HEPATOENTEROSTOMY. J. PEDIATR. SURG. 1989: 24:3: 271-275.
- 37.-MARK D. Y COLS. ENDOSCOPIC SCLEROTHERAPY IN THE MANAGEMENT OF ESOPHAGEAL VARICES IN 61 CHILDREN WITH BILIARY ATRESIA. 1989: 24:5: 438-442.