

11210
23₂₉

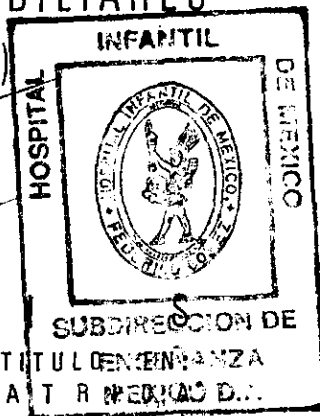
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
DR. FEDERICO GOMEZ



ATRESIA DE VIAS BILIARES
(1971-1981)



T E S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE LICENCIADO EN
CIRUGIA PEDIATRICA PRESENTA EL

DR. HOMERO BAUL VARGAS URRUTIA
DIRECTOR DE TESIS: DR. JAIME NIETO ZERMEÑO
MEXICO, D. F.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

1978

256306



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.

ATRESIA DE VIAS BILIARES

(1971 - 1981)

DR. HOMERO RAUL VARGAS URRUTIA

DIRECTOR DE TESIS:

DR. JAIME NIETO ZERMEÑO

LA PLEGARIA DE UN MEDICO

Padre celestial, guíame por tu espíritu y concedeme sabiduría y al proveer tratamiento. Ayúdame a traer consuelo a los niños que es tan en medio de la ansiedad y a los que sufren. Fortáléceme para perseverar cuando me sienta fatigado. Sosténme en la confianza que la muerte misma ha sido vencida mediante Jesucristo.

A M E N



A mi madre

Con infinito amor y gratitud por el estímulo y apoyo que me brindó para alcanzar la especialidad.

A mis tíos

Carmela y Manuel

Por continuar participando en mi formación profesional.

Tío en paz descansas.

Dr. Nieto

Por siempre estaré agradecido por su orientación, colaboración y -- ayuda en mi formación.

Al Dr. Martín del Campo

"Nuestro Jefe"

Con profundo agradecimiento por el esfuerzo de que seamos los - mejores cirujanos.

A mis Maestros, Niños y Compañeros del Hospital Infantil de México a quienes recordaré con agradecimiento - y cariño.

" Nunca los Olvidaré "

A mis hermanos

Hugo, Araceli, Gloria.

Judith

Sin tu participación este trabajo hubiese resultado ser más difícil: Gracias.

Con cariño, amor y grati
tud a:

Srita. Graciela C.

Srita. Blanca E. H.

por alentarme a seguir -
adelante.

Con especial reconocimiento

Dr. Rivera Trejo y Fam.

Sr. Benito C. - Sra. Ma. Eugenia de C.

Sr. José Luis R. - Sra. Yolanda de R.

I N D I C E

Introducción.	1
Historia	2
Objetivo	5
Hipotesis	6
Planteamiento del Problema	7
Generalidades	8
Embriología	
Anatomía	
Etiología	
Diagnóstico	
Incidencia	
Clasificación	
Material y Métodos	28
Resultados	31
Comentarios	54
Conclusiones	67
Bibliografía	70

I N T R O D U C C I O N

Pocas son las enfermedades a las que se le ha asignado un pronóstico tan sombrío y que a la vez -- han despertado tanta controversia en cuanto a los -- adelantos del tratamiento, con la llamada "Atrésia biliar". La atrésia de vías biliares ha atraído la atención de clínicos y patólogos desde su descripción por Thompson en 1821. (1)

El recién nacido y el lactante menor con ictericia persistente, plantea una gran duda diagnóstica -- entre hepatitis colestática y atrésia de vías biliares, situación que es muy importante dada la enorme diferencia en la evolución clínica y en el tratamiento. (2, 3)

Por la mala evolución que en general presenta -- el paciente con atrésia de vías biliares en algunos Centros Hospitalarios son desahuciados, sin efectuarles tratamiento alguno, con una mortalidad que por -- la historia natural de la enfermedad es de aproximadamente 90% (4, 5, 6). Sin embargo las experiencias que en los últimos años han reportado múltiples autores japoneses, despiertan nuevamente el interés por el estudio y tratamiento de estos niños.

H I S T O R I A

El primer reporte conocido de atrésia de vías biliares fue hecha por Thompson (1), en el año de --- 1892 y en 1893 por Hirota en Japón (6) sucediéndose desde entonces múltiples observaciones y reportes con una mortalidad mayor del 90% (5). En 1916 patólogos pediatras del Johns Hopkins Hospital en Baltimore publicaron 82 casos de atrésia de vías biliares haciendo la división entre variedades corregibles y no corregibles. Estas observaciones han sido sintetizadas por Porter, Soper y Tedrick en 1968, Bell en 1974, Lilly en 1977 y Ueda en 1978.

Desde principios de siglo han existido controversias entre el origen congénito o adquirido del padecimiento. En la actualidad el conceso general es de -- que se trata de un padecimiento adquirido según lo reportado entre otros por Landing en el año de 1974, -- (7) quien postuló la teoría de que la hepatitis neonatal, el quiste de colédoco y la atrésia de vías biliares debían englobarse dentro del término colangiopatía obstructiva infantil. Corresponde el reconocimiento a Ladd (8), la práctica de la 1ra. operación satisfactoria para intentar corregir la obstrucción -

biliar.

Existiendo además múltiples reportes desde cor--
tes en el hígado, hepatostomías hasta gran cantidad -
de derivaciones intestinales usando los linfaticos, la
cápsula de Glisson, zonas cruentas en el hígado. (K*u*
sewetter, Koop, Clatworthy, Izant, Snyder y otros), --
con resultados muy desalentadores. (6)

Una de las personas que más ha contribuido a la
mejoría con el tratamiento quirúrgico es Kasai (6, -
9, 10), en 1957 describió la disección del tejido --
fibroso biliar hasta el porta hepatitis retirándolo en
los límites con el parénquima hepático, lo cual es co
nocido como la disección de Kasai y que ha permitido
independientemente del tipo de derivación; producción
de bilis, reducción de la ictericia y curación en --
porcentajes nunca antes conseguidos. (6, 9, 10) He
cho constatado por autores como Mustard, Jr. (11), -
Gautier (12), Lilly (13), Hitch (14) y otros.

A los reportes originales de Kasai han sucedido
múltiples técnicas de derivación entérica dentro de -
las que resaltan: Suruga (1970), Ueda (1927), Yura -
(1973), Ikeda (1975), (6) etc., teniendo todas en co
mún la disección del porta hepatitis con la técnica de
Kasai.

TECNICAS DE DERIVACION



Ksasi I
(1959)



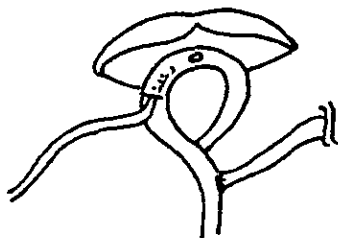
Sawaguchi
(1969)



Suruga I
(1970)



Ueda I
(1972)



Yura I
(1973)

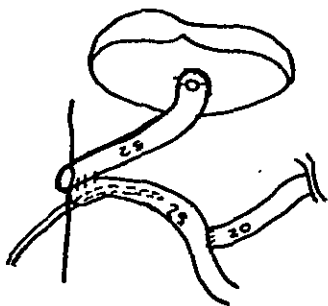


Ikeda I
(1975)

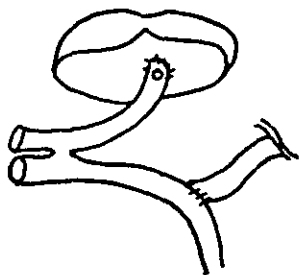
Continua:



Kasai II



Suruga II



Mikulicz
(1976)



Okamoto

La sobrevivencia de estos niños ha permitido detectar deficiencias de tipo nutricional que pueden trastornar la evolución clínica del paciente. (15) Además hay estudios más o menos sofisticados que han relacionado al padecimiento con alteraciones anatómicas de la desembocadura de los conductos biliares y pancreáticos, (16) y en últimas fechas se han encontrado deficiencias inmunológicas específicas que pueden ser las responsables de que algunos pacientes con hepatitis neonatal evolucionen hacia la atrésia de vías biliares y otros no. (17)

En nuestro medio Beltran Brown antes de la publicación clásica de Kasai efectuó la disección portal introduciendo sondas transhepáticas buscando la formación de fístulas biliares. (18, 19, 20, 21)

O B J E T I V O

El conocimiento de los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos, así como los resultados obtenidos en los niños tratados por atrésia de vías biliares en los últimos 11 años en el Hospital Infantil de México, Federico Gómez, nos permitirá comparar con lo existente en la literatura actual y así modificar en lo necesario las rutinas establecidas para tratar de mejorar la sobrevida.

H I P O T E S I S

Las técnicas clásicas utilizadas en el Hospital-Infantil de México en los últimos 11 años, para el manejo de niños con atrésia de vías biliares no han demostrado ser suficientemente útiles por lo tanto la presente revisión permitirá considerar y corregir los aspectos necesarias para mejorar los resultados.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La atrésia de vías biliares es un padecimiento - aparentemente adquirido de evolución grave hacia la - cirrosis biliar, probablemente concomitante con hepatis neonatal (7) y cuyo pronóstico dependerá fundamentalmente: de lo precoz de la cirugía (antes de - dos meses), de la técnica quirúrgica empleada, de la presencia o no de colangitis, del estado del parenquima hepático y del estado nutricional; cuyos resultados han mejorado notablemente en los últimos años como lo demuestra la comparación entre lo reportado por la Sección Quirúrgica de la Academia Americana de Pediatría en 1964, con sobrevida menor del %5, en 843 - pacientes y lo obtenido en la década de los 70's por - varios autores con sobrevida que fluctúan entre el - 24 y el 94%. (11, 14, 22, 23, 24, 25)

Probablemente esto es debido al diagnóstico precoz y al enfoque multidisciplinario del problema. -- Por lo que es necesario insistir sobre la importancia de enviar rápidamente a un centro especializado a todo recién nacido o lactante menor, con colestasis importante, ya que de lo contrario la mortalidad es muy elevada.

EMBRIOLOGIA

Alrededor de la 3a. semana de gestación aparece - en el intestino anterior en su superficie ventral (Fig. 1), una evaginación del epitelio endodérmico:

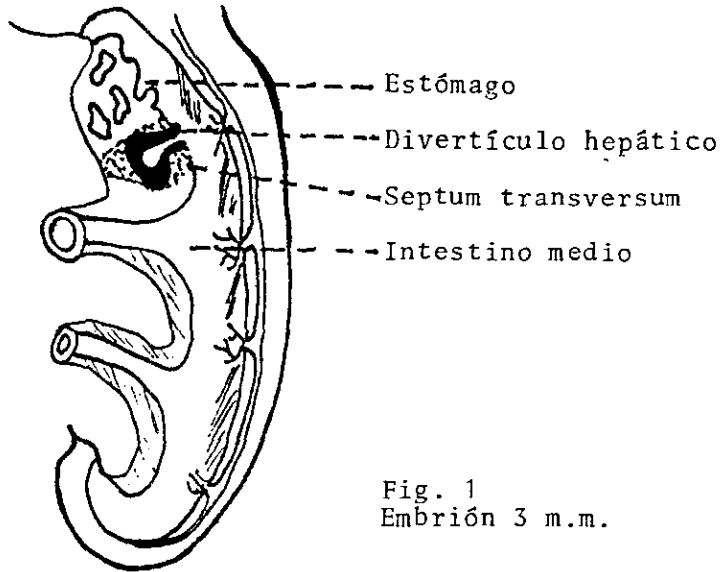


Fig. 1
Embrión 3 m.m.

llamado divertículo hepático, formado por cordones cé-
lulares que proliferan rápidamente y que se dirigen -
hacia el septum transversum, esto es: la placa meso--
dérmica entre la cavidad pericárdica y el pedículo --
del saco vitelino (26) emite dos ramas anteriores, -
una formará la yema ventral del páncreas y la otra el
conducto cístico y la vesícula biliar, (Fig. 2). -

el resto formará los conductos hepático y el hígado.- En la 5a. semana (6 mm.) la vesícula, cístico, colédo co, conducto hepático común y el conducto pancreático estan perfectamente desarrollados. Al final de la -- 5a. el divertículo hepático se elonga, pero no incre-

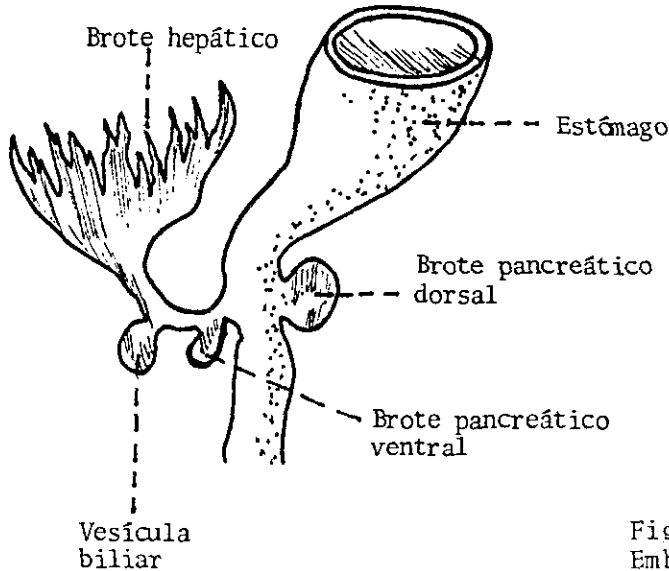


Fig. 2
Embrion 6 mm.

menta su diámetro, en contraste con la parte distal, que muestra un gran crecimiento de los cordones hepáticos, razón por la cual el futuro hígado se torna demasiado voluminoso para los límites del septum transversum, sobresaliendo en la cavidad abdominal.-- En la 6a. semana (8 m.m.) se inicia la forma---

ción de lumen del conducto hepático común; alrededor de la 7a. aparece en el cístico y hasta la 12a. en la vesícula biliar, Frecuentemente y en forma temporal -- aparecen de 2 a 3 lumenes los cuales eventualmente se unen. Los indicios de la cubierta muscular de la vesícula aparece durante la 9a. semana y se desarrollan -- progresivamente de la vesícula hacia el duodeno. (27)

La aparición progresiva del lumen en los conduc--tos permite que alrededor del 5o. mes de gestación se observe bilis en el duodeno (26). Según Boyden las fibras musculares del esfínter de Oddi se derivan direc--tamente del mesenquima alrededor del conducto común en la 11a. semana. (27)

Dado que durante la gestación puede haber un primordio hepático accesorio, es posible explicar las múltiples variedades anatómicas de los conductos biliares como son: doble conducto hepático común, comunicación en "H" o diferencias en las relaciones anatómicas con el resto de elementos del lóbulo hepático. (28)

Los conductos intrahepáticos se originan de los -- mismos cordones celulares provenientes del divertículo hepático y se desarrollan conjuntamente con la diferenci

ciación de los hepatocitos, mediante divisiones progresivas que invaden toda la glándula y que se continúan insensiblemente con los extrahepáticos. (29, 30).

De tal manera que los conductos intrahepáticos - comienzan a aparecer en la región del hilio y se disminan periféricamente. Completándose el sistema de - conductos alrededor de la 10a. semana. Época en la - que también se lleva a cabo el desarrollo de vías sanguíneas del hígado.

A N A T O M I A

Las vías biliares extrahepáticas, están formadas por el conducto hepático derecho e izquierdo, quienes colectan la bilis proveniente de ambos lóbulos, se unen en el conducto hepático común que a su vez se une con el cístico proveniente de la vesícula, para continuarse con el colédoco que se dirige hacia la segunda porción del duodeno y mediante el ámpula de Vater desemboca normalmente en "Cañon de Escopeta", junto con el conducto pancreático. La vesícula biliar en forma de pera es una dilatación que actua como reservorio de la secreción biliar y que se aloja en la cara inferior del hígado, entre el lóbulo cuadrado y el lóbulo derecho, la vesícula esta cubierta por peritoneo. El cuerpo de la misma esta en contacto con el colon y con la segunda porción del duodeno y consta de: una mucosa recubierta por un epitelio cilíndrico, una capa submucosa, una muscular y una serosa. --
(3 1)

El conducto cístico, de pocos cms. es tortuoso en su primera porción y liso en la segunda, encontrándose la válvula de Heister en la primera. El colédoco puede dividirse en: Supraduodenal, retroduodenal,

e infraduodenal. (Fig. 3)

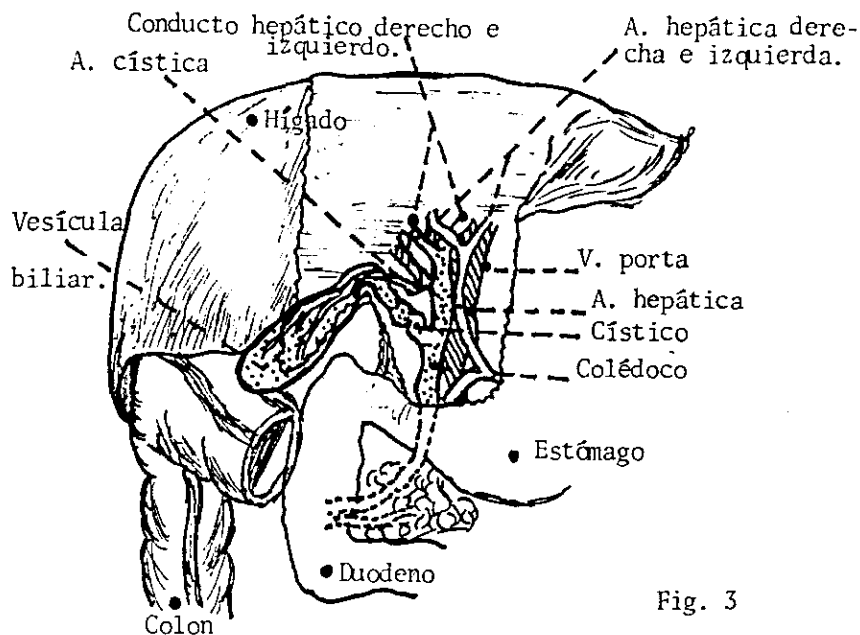


Fig. 3

Cuando se esta operando sobre el sistema biliar, es de máxima importancia la cuidadosa identificación de cada una de las estructuras, dado que las variaciones anatómicas son muy comunes, y la confusión puede tener consecuencias muy graves. El trayecto del conducto cístico puede variar con mucha frecuencia y escapar a la ligadura, con el resultado de una fuga postoperatoria de bilis. El colédoco e, incluso más, los conductos hepáticos están expuestos a ser lesionados casualmente durante las intervenciones.

Las vías biliares están irrigadas por ramas de la arteria hepática común proveniente del tronco celiaco emitiendo una rama: "Hepática Propia", la cual se dirige hacia arriba y se divide con mayor frecuencia en una rama izquierda y otra derecha, de esta última sale otra que es la arteria cística y se dirige sobre el conducto cístico hacia la vesícula. Todas las ramas terminales de la arteria hepática entran en el hígado por el hilio hepático. Pero ésta irrigación puede tener múltiples variantes que se han estimado en más del 40% de los casos. (28)

La circulación venosa para la función hepática proviene de la vena porta al llegar al hígado, se divide en 2 ramas, derecha e izquierda, situadas en el surco transversal, terminando en los espacios de Kiernan donde constituyen las venas interlobulillares.

El hígado también recibe las venas portas accesorias: grupo gastrohepático, situado en el epiplón menor; y grupo cístico, situado entre el hígado y la vesícula biliar y grupo diafragmático, procedente de la cara inferior del diafragma.

Las venas que recogen la sangre arterial y porta

del hígado comienzan en las venas intralobulillares, por las venas supralobulillares que desembocan en -- las venas suprahepáticas, cuyo origen se encuentra - en los espacios interlobulillares. Estas convergen- y forman conductos cada vez más gruesos que se dirigen hacia el borde posterior del hígado, originando- un grupo superior que se vierte en dos gruesos con- ductos en el lóbulo derecho para constituir la vena hepática derecha. Las venas del lóbulo izquierdo -- convergen igualmente en dos conductos de cuya con- fluencia resulta la vena hepática izquierda, la cual a su vez, desemboca en la vena cava inferior.

Además del grupo superior, se forman también un grupo inferior de cuya confluencia resultan varios - troncos venosos de calibre menor que los superiores- que van a desembocar a la vena cava inferior. (31,- 32)

La inervación del hígado, vesícula biliar y --- vías biliares esta dada por los sistemas simpático y parasimpático, y del nervio frénico derecho. La --- inervación simpática procede principalmente de los - segmentos espinales VII y X. La inervación parasím- pática es proporcionada por ambos troncos vagales.

E T I O L O G I A

Existen dos teorías generales para explicar la -
atrésia de vías biliares: la primera habla de una al-
teración embriológica que condicionará la falla en la
canalización de las vías biliares y la segunda que se
trata de un padecimiento adquirido, de tipo inflamato-
rio; y que, secundariamente a la cicatrización de los
conductos se presenta obliteración y falta de luz en-
las vías biliares.

Aunque la primer teoría a simple vista es la más
lógica existen varios puntos en contra: 1o.) La aso-
ciación con otras malformaciones congénitas es poco -
frecuente en este padecimiento, situación que es co-
mún en cualquier paciente malformado. (3) 2o.) Los-
reportes de atrésia de vías biliares en fetos o en re-
cién nacidos han sido sólo contados lo cual sería --
más frecuente si fuese congénito. (7, 33, 34) y ---
3o.) Desde el punto de vista embriológico el origen -
del conducto pancreático y biliar estan intimamente -
relacionados por lo que de ser una embriopatía, fre-
cuentemente se verían anomalías pancreáticas en los -
niños con atrésia de vías biliares, situación que no-

se conoce, (7, 33, 34) y 4o.) Si se tratase de un problema congénito la acolia debería estar presente desde el período neonatal inmediato lo cual no sucede, ya que con frecuencia se inicia entre la 1a. y 2a. semana del nacimiento, (35) confirmado en el estudio de algunas series en las que no alcanzan porcentajes del 100% aunque si muy elevadas hasta del 87 y 90%. (2, 3, 36)

Para explicar la teoría de un proceso adquirido: existen múltiples reportes de la similitud entre la hepatitis neonatal y la atrésia de vías biliares, dentro de los que destacan las publicaciones de Landing, quien piensa que existen varias enfermedades sobre todo de tipo viral que pueden ser responsables de la lesión inflamatoria de los conductos biliares con la consecuente atrésia, para apoyar su teoría menciona:-

- 1.) La imposibilidad para diferenciar histopatológicamente una atrésia con hepatitis neonatal con transformación de células gigantes, 2.) La progresión del padecimiento en algunos niños operados, a pesar de que incluso producen bilis y se convierten en anictéricos, 3.) Los reportes de casos de hepatitis neonatal y ---

atrésia de vías biliares en una misma familia lo que puede hablar de la presencia del factor etiológico en varios miembros, pero con diferente respuesta del huésped. 4.) La corrección de los cambios histopatológicos, del hígado, en aquellos pacientes con atrésia de vías biliares que curan, aduciendo que en estos casos al desaparecer la causa (probablemente de origen viral), (33, 36, 38, 39) hay resolución de padecimiento. Sin embargo, todo esto aún se cataloga como teoría (40, 41)

D I A G N O S T I C O

Por si sola, ninguna manifestación clínica, prueba de laboratorio de gabinete simple o especializado, ha mostrado ser suficientemente útil para constituir el diagnóstico. Por lo tanto debe ser sospechado por la clínica y el laboratorio pero corroborado por laparotomía.

Los datos clínicos orientadores de este padecimiento son los mismos a los encontrados en la hepatitis colestática severa y estan representados por la ictericia, la coluria y la acolia, seguidos de otros de menor importancia como hipocólia, hepatomegalia, esplenomegalia, ascitis, red venosa colateral, etc.

Desde el punto de vista de laboratorio y gabinete han sido descritas una gran variedad de estudios que hasta la fecha no han permitido hacer con certeza el diagnóstico diferencial. Un grupo de ellos permiten valorar el grado de colestasis y daño hepático como son: pruebas de funcionamiento hepático, coombs, enzimas séricas, alfafetoproteinas, etc. (42, 43, 44) que de ninguna manera orientan hacia el diagnóstico preciso.

Los estudios de gabinete en general, tienen un margen de error que les resta utilidad práctica además de ser casi siempre de alto costo. Están representados por: la medición de urobilinogeno fecal, -- prueba de la excreción de Rosa de Bengala I 131, colangiografía percutanea, peritoneoscopia, etc. (6, 45, 46, 48)

La biopsia hepática por punción en conclusión no permite hacer el diagnóstico diferencial entre atrésia de vías biliares y hepatitis neonatal por lo que no sirve para definir conductas quirúrgicas o conservadoras (6, 7, 12)

La ultrasonografía especialmente útil para determinar si hay o no vesícula biliar y conductos, pero por el tamaño de estos y la presencia de aire intraabdominal es común que exista confusión.

Una prueba que ha tomado importancia en los últimos años, por su simpleza, economía y rapidez es la descrita por Greene (47) que consiste en la colección de la secreción duodenal por una sonda; considerándose en favor de atrésia de vías biliares cuando el líquido obtenido es incoloro y en favor del hepatitis cuando tiene color amarillo y verdoso

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Se debe tomar en cuenta que los errores o aplasamientos pueden ser desastrosos, como lo ha demostrado la evolución natural de la enfermedad.

Existen varias enfermedades que mimetizan la --- atrésia biliar, por lo que es preciso tenerlas presentes para hacer en lo posible un diagnóstico diferen-- cial adecuado, resaltando:

a) La ictericia fisiológica que desaparece dentro del 1er. mes y que no se acompaña de acolia, coluria ni de síntomas.

b) La eritroblastosis fetal, es de aparición temprana, con evacuaciones normales, las pruebas inmunológicas y evolución clínica la confirmarán.

c) La deficiencia de alfa - 1 - antitripsina -- (49) se acompaña de colestasis prolongada y con cuadro clínico similar al de atrésia biliar, debiendo -- hacerse el diagnóstico en base a la deficiencia de alfa - 1 - antitripsina, a la determinación de la capacidad antitrípica del suero y al estudio de fenotipo.

d) Síndrome de bilis espesa (50) el cual esta asociado a una afectación hepática, generalmente des-

pues de una importante hemólisis neonatal, que raras veces requiere intervención quirúrgica y que cura semanas después.

e) Otras enfermedades aunque no frecuentes son de origen metabólico o bien hemangiomatosas.

f) La alimentación parenteral prolongada puede condicionar colestasis pero el cuadro remite al ser suspendida.

g) El quiste de colédoco que en la literatura (51) se refiere con mayor incidencia en los primeros 6 meses de la vida cuya sintomatología remeda a una atrésia de vías biliares, pero casi siempre se descarta por ultrasonografía y por tener mayor edad el paciente.

h) La hipoplásia de conductos biliares extrahepáticos ha sido descrita con idéntica sintomatología a la atrésia de vías biliares, pero el diagnóstico diferencial se hace durante la laparotomía. (52)

i) La hepatitis neonatal con colestasis moderada es posible diferenciarla por la presencia de hipocolia, evolución favorable del padecimiento e incidencia mayor en hombres. (6, 36, 53)

Cuando la colestasis es severa no hay manera de hacer el diagnóstico diferencial de certeza a pesar de los aspectos clínicos y de los medios con que contamos hasta la fecha de laboratorio y gabinete.

Por lo tanto aquel niño que presenta una colestasis importante (coluria, acolia e ictericia) y que se encuentre en los primeros meses de la vida (preferentemente menos de 2 meses) deberá ser estudiado en forma rápida (no más de 3 a 4 días) e intervendio quirúrgicamente para efectuar:

1) biopsia hepática amplia en caso de hepatitis - lo que facilitará el diagnóstico etiológico, o

2) disección portal con derivación intestinal en caso de atrésia de vías biliares.

I N C I D E N C I A

En nuestro medio la presencia de atrésia de vías biliares no se conoce pero otros autores han reportado desde 1:8000 hasta 1 por 25,000 nacidos vivos, -- (50, 53) existiendo entre los orientales la mayor - incidencia conocida (6, 53)

CLASIFICACION

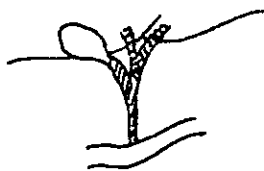
Tradicionalmente y en forma arbitraria la enfermedad se ha subdividido en: tipo corregible y no corregible: en el primero el conducto biliar extrahepático proximal esta presente y el conducto distal ocluido, pudiendo estar o no permeable el distal. (6,53)

DIFERENTES TIPOS ANATOMICOS COMUNES DE ATRESIA BILIAR

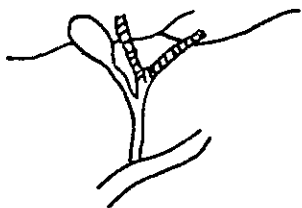
NO CORREGIBLES



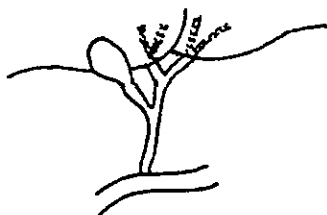
A



B

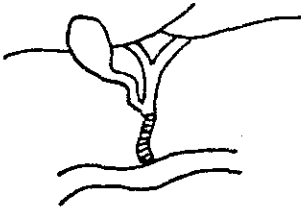


C

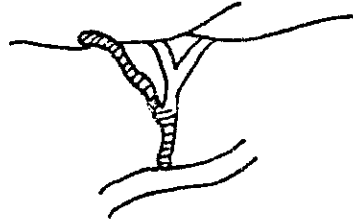


D

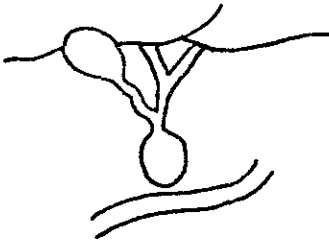
CORREGIBLES



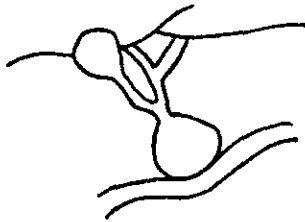
E



F



G



H

La zona sombreada indica la parte atrésica.

Existe también la clasificación de los diferentes tipos de atrésia biliar adoptada por la Sociedad-Japonesa de Cirujanos Pediatras en 1976, que la dividen en 3 tipos (I- II- III) y en subtipos por lo -- que para fines prácticos, hace difícil su empleo en los centros hospitalarios. (6)

1.- E S T R A T E G I A S
(MATERIAL Y METODOS).

Se revisaron los expedientes médicos del archivo clínico del Hospital Infantil de México, Federico Gómez de todos los pacientes con diagnóstico de atré sia de vías biliares que ingresaron en el período -- comprendido entre enero de 1971 y diciembre de 1981. Fueron eliminados todos aquellos en quienes no se pudo verificar el diagnóstico ya sea por laparotomía - exploradora o por estudio postmortem. Se concentraron datos y se procesaron para su análisis.

2.- DISEÑO DEL EXPERIMENTO.

Se analizaron los siguientes parámetros de todos los expedientes seleccionados;

2.1.- Sexo

2.2.- Edad al ingreso

2.3.- Inicio del cuadro clínico

2.4.- Manifestaciones clínicas:

a) Ictericia

b) Coluria

c) Acólia

d) Hipocólia

e) Hepatomegalia

f) Esplenomegalia

g) Ascitis

h) Red Venosa Colateral

2.5.- Estado nutricional al ingreso

2.6.- Malformaciones congénitas asociadas

2.7.- Infecciones agregadas

2.8.- Pruebas de laboratorio

a) Funcionamiento hepático, hematológicas y va
rias.

2.9.- Edad al efectuarles la intervención quirúrgica y lapso entre ésta y el ingreso.

- 2.10.- Hallazgos quirúrgicos.
- 2.11.- Técnica quirúrgica utilizada en cada uno de --
los pacientes.
- 2.12.- Colangiografía transoperatoria.
- 2.13.- Hallazgos histopatológicos.
- 2.14.- Evolución postoperatoria.
- 2.15.- Sobrevida postoperatoria.
- 2.16.- Causas de fallecimiento.

3.- R E S U L T A D O S

De 106 casos localizados se eliminaron 48 por no haberse corroborado el Dx.

2.1.- En relación al sexo se encontró que de un total de 58 pacientes 22 fueron del sexo masculino y 36 del femenino lo que da una relación de 1.6. casos femeninos por 1 masculino (Tabla I)

TABLA I

S E X O	NUM. DE PACIENTES	%
MASCULINO	22	37.8
FEMENINO	36	62.06

2.2.- La edad se analizó tomando en cuenta la que tenían al momento del ingreso, con especial interés en aquellos que ingresaron con menos de 2 meses y que sólo fueron 13 (22.%), mientras que el grupo de 2 a 3 meses estuvo integrado por: 14 (24.13%) y los 31 restantes tuvieron más de 3 meses (53.4) (Tabla II)

TABLA II

EDAD AL INGRESO	NUM. DE PACIENTES	%
Menos de 2 meses	13	22.4
2 a 3 meses	14	24.13
3 a 9 meses	31	53.4

2.3.- En general la edad en la que se iniciaron las manifestaciones clínicas fue muy temprana, principalmente dentro de las primeras dos semanas de vida (91.2%), habiendo sin embargo 5 niños que iniciaron su padecimiento hasta la 4a. semana. (Tabla III)

TABLA III.- INICIO DEL CUADRO CLINICO:

DIAS	NUM. DE PACIENTES	%
1 - 7	34	58.9
8 - 15	8	31.0
16 - 22	1	1.7
23 - 31	5	8.6

2.4.- MANIFESTACIONES CLINICAS:

La ictericia fue el signo más frecuente y temprano ya que se presentó en el 58.5%, dentro de la primer semana de vida, le siguió la acolia o hipocolia con el 55% y por último la coluria con el 51.6%, en el mismo período. Hay que hacer notar que la ictericia se presentó en la 4a. semana de vida en 5 -- pacientes por lo que corresponde un inicio tardío en el 8.6% de los casos. (Tabla IV)

TABLA IV.- 2.4,a,b,c.- INICIACION DE MANIFESTACIONES CLINICAS DE ATRESIA DE VIAS BILIARES.

FECHA DE APARICION	NUM. DE CASOS	ICTERICIA %	NUM. DE CASOS	ACOLIA %	NUM. DE CASOS	COLURIA %
Nacimiento	12	20.6	8	13.7	7	12.0
1 - 7	22	37.9	24	41.3	23	39.6
8 - 15	18	31.0	16	27.5	16	27.5
16 - 22	1	1.7	3	5.1	3	1.5
23 - 31	5	8.6	7	12.8	9	15.5

2.4,e.- HEPATOMEGALIA:

Se consideró a ésta cuando el borde inferior del

hígado se encontró a más de 3 cms. del borde costal - en la línea medio clavicular sin haber relación franca entre el grado de hepatomegalia y la edad de los enfermos; pero fue claro que en la mayoría se manifestó: 56 (89.6%).

2.4,f.- ESPLENOMEGALIA:

Fue encontrada al ingreso en 29 pacientes lo que corresponde al (50%).

2.4,g.- ASCITIS:

14 la presentaron (24.13%)

2.4,h.- RED VENOSA COLATERAL:

Sólo fue detectada en 11 niños (18.9%)

SANGRADO TUBO DIGESTIVO:

Se presentó en 6 pacientes, pero conviene añadir que la magnitud de las manifestaciones hemorrágicas - fueron muy discretas y nunca pusieron en peligro la vida del enfermo ni requirieron terapéutica substitutiva en plan de emergencia.

2.5.- ESTADO NUTRICIONAL AL INGRESO:

El estado nutricional se fundamentó relacionando sólo la edad y peso en el momento del ingreso y compa

rándolo con las tablas de Ramos Galvan (Tabla V) en donde 36 (62.06%) fueron desnutridos

TABLA V.- ATRESIA DE VIAS BILIARES

ESTADO NUTRICIONAL	NUM. DE CASOS	%
NORMALES	22	37.93
DESNUTRIDOS	36	62.06
1er. GRADO	13	22.41
2o. GRADO	14	24.13
3er. GRADO	9	15.51

2.6.- MALFORMACIONES CONGENITAS ASOCIADAS.

Con mucho la anomalía mas frecuente fue la hernia umbilical estando presente en 35 pacientes (60.34%); y sólo 4 más representadas por :

Malrotación intestinal 1 caso

Duplicación gástrica con atrésia de esófago 1 caso.

Cardiopatías 2 casos.

2.7.- INFECCIONES AGREGADAS:

Se presentaron en 19 pacientes (32.7%) y se dis-

tribuyeron de la siguiente manera: septicemia 9 casos, bronconeumonia 4, varicela 2, infección de vías urinarias 2 y colangitis en 2 casos.

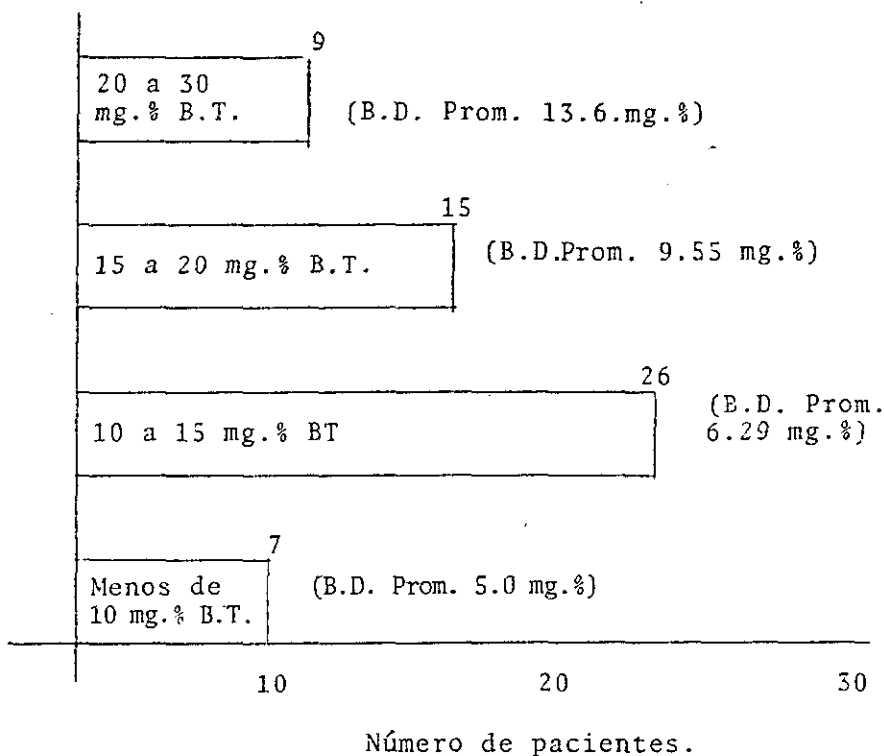
2.8.- PRUEBAS DE LABORATORIO:

2.8,A.- Fueron analizadas.

- a.- Bilirrubinas séricas
- b.- Transaminasas séricas
- c.- Proteínas séricas
- d.- Turbidez del timol
- e.- Retención de bromosulfaleina
- f.- Fosfatasa alcalina
- g.- Pruebas de coagulación
- h.- Biometría hemática
- i.- Antígeno Australia

2.8,A,a.- Los resultados obtenidos en las bilirrubinas séricas reflejan en nuestro análisis una franca elevación de las bilirrubinas, sobre todo a expensas de la directa, con cifras totales que fluctuaron de 7.4 a 28 mg.% con promedio de 14.7 mg.% la distribución se aprecia en la (Gráfica 1)

Gráfica 1.- BILIRRUBINAS TOTALES (B.T.) Y PROMEDIO DE B. DIRECTA (B.D.) EN EL PREOPERATORIO.



Donde resalta que la mayoría; 26 pacientes (48.8%) tuvieron valores entre 10 y 15 mg.%, antes de ser operados.

Sin embargo, para efecto de comparación se eliminaron los pacientes no operados, encontrando que --

las cifras fluctuaron de 7.4 a 28 mg.% con un promedio de 15.2 mg.% y en el postoperatorio mediato (menos de 3 semanas) se encontró que las cifras de bilirrubinas fluctuaron de 6.3 a 39 mg.% con un promedio de 10.8 mg.% haciéndose notar que de 38 derivaciones en 16 se redujeron las bilirrubinas en un promedio de 4.7% pero en ninguno se alcanzaron cifras normales.

2.8,A,b.- TRANSAMINASAS:

La Glutámico Oxalacética en los 58 pacientes varió en el preoperatorio de 23 a 800 U. con promedio de 273 U. De 38 (66.4%) que fueron derivados quirúrgicamente sus cifras postoperatorias fluctuaron: de 86 a 1060 U., con promedio de 321 U.

La Glutámico Pirúvica en el preoperatorio del total de los pacientes fluctuó de: 22 a 970 U. con promedio de 166 U. Los que fueron derivados sus cifras postoperatorias fluctuaron entre 40 y 580 U. con promedio de 153 U.

No encontrando relación entre estas enzimas y el estado nutricional, la edad u otras pruebas hepáticas pero si apreciamos que a medida que el cuadro clínico evoluciona se incrementan sus cifras, no obstante la operación derivativa.

2.8,A,c.- PROTEINAS SERICAS:

Salvo una discreta alteración albúmina/globulinas, los hallazgos no muestran nada en particular, -- apreciándose algunas elevaciones en las fracciones alfa y beta, permaneciendo las globulinas dentro de las cifras normales, aunque es preciso recordar que en el lactante se asiste a períodos de hiper - o - hipogammaglobulinemia.

2.8,A,d.- TURBIDEZ DEL TIMOL:

Esta prueba de función hepática con cifras normales de 1 a 5 unidades mostró: anormalidad en el 55.1% de los casos, que habla en forma indirecta de daño hepático. (Tabla VI)

TABLA VI

UNIDADES	NUM. DE PACIENTES	%
1 a 5	26*	44.8
5 a 20	32	55.1

(* La mayoría de estos pacientes eran menores de dos meses).

2.8,A.e.- RETENCION DE BROMOSULFALEINA:

Esta prueba no se pudo evaluar debido a que fue muy escaso el número de los pacientes a los que se les practicó.

2.8,A,f.- FOSFATASA ALCALINA:

De 15 pacientes, el promedio fue de 12 unidades Bodansky con variaciones de 6 a 30 unidades; (valores normales para lactantes de 3 a 8 U.), encontrándose en el 36.5%, aquellos pacientes a los que se les consideró con cifras normales. 31.7% de los pacientes; mostraron límites superiores de normalidad y otro 31.7% con cifras superiores a las 25 U. (Valor que significa obstrucción biliar).

2.8,A,g.- PRUEBAS DE COAGULACION:

De las pruebas de coagulación que se analizaron fueron: tiempo de protrombina, tiempo de tromboplastina parcial, tiempo de coagulación, tiempo de sangrado y plaquetas. Habiendoseles practicado en forma sistemática el T. de P. y T.T.P., las otras pruebas no fueron constantes en la mayoría de los pacientes obtenién

dose los siguientes resultados:

El tiempo de protrombina se encontró alargado en 28 pacientes (48.2%) el resto normales. El T.T.P. con cifras similares.

2.8,A,h.- BIOMETRIA HEMATICA:

Hemoglobina: El promedio fue de 11 g./dl. con variaciones de 6.5 a 13 g. En 32 pacientes se presentaron valores inferiores a 10 gr. No hubo relación con el estado nutricional o con episodios hemorrágicos recientes; en ausencia de estudios de sobrevivencia del eritrocito y de médula ósea, es imposible el proponer ninguna explicación.

2.8,A,i.- ANTIGENO AUSTRALIA:

Esta prueba fue practicada en 23 (39.6%) de los 58 pacientes, sobre todo en aquellos en los que en el momento de ingreso o durante su estancia se sospechó hepatitis neonatal: en ninguno de los casos se encontró positiva.

2.9.- EDAD AL EFECTUARLES LA INTERVENCION QUIRUR
GICA Y LAPSO ENTRE ESTA Y EL INGRESO.

Los pacientes que fueron intervenidos quirúrgica
mente se muestran en la (Tabla VIII)

TABLA VIII.-EDAD AL OPERARSE:

EDAD	NUM. DE PACIENTES	%
1 a 30 días	0	0
1/12 a 2/12	8	13.7
2/12 a 3/12	13	22.4
3/12 a 6/12	30	51.8
6/12 a 10/12	6	10.4
TOTAL	57	

Observándose que el porcentaje más grande (74.--
1%) se encontró dentro del grupo de pacientes opera--
dos entre 2 y 6 meses. En contraste con un pequeño --
porcentaje (13.7%), que tuvieron menos de 2 meses. --
Y sólo un paciente no fue operado pero su diagnóstico
se hizo por autopsia.

A continuación en la Tabla IX se presentan los -

pacientes y el promedio de tiempo que transcurrió entre el ingreso y la intervención quirúrgica.

TABLA IX.- TIEMPO TRANSCURRIDO ENTRE INGRESO Y CIRUGIA

TIEMPO	NUM. DE PACIENTES	%
1 - 7 días	19	33.3
8 - 15 días	16	28.0
15 - 21 días	9	15.7
más de 22 días	13	22.8
TOTAL	57	

* Un caso fue de autopsia no operado.

Lo que muestra que en la mayoría la cirugía fue retardada, ya que sólo en 19 casos (33.3%) fueron operados en la 1er. semana de estancia.

Hubo variaciones importantes, desde pacientes que fueron operados inmediatamente a su ingreso, hasta otros en los que se realizó incluso 3 meses después.

2.10.- HALLAZGOS QUIRURGICOS:

Los diferentes tipos de variedades encontrados -

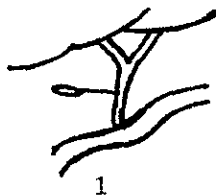
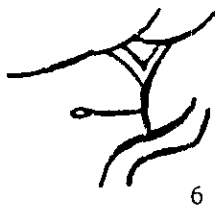
se muestran en la Tabla X y Gráfica 2, apreciándose que el porcentaje más alto correspondió a las variedades no corregibles 50 (87.7%) y corregibles 7 (12.2%) uno fue diagnosticado por autopsia como variedad no corregible.

TABLA X.- VARIEDADES DE ATRESIA DE VIAS BILIARES EN--
CONTRADAS:

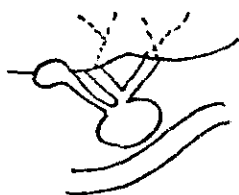
VARIETADES CORREGIBLES %	VARIETADES NO CORREGIBLES %	TOTAL DE PACIENTES.
7 (12.2)	51 (87.9%)	58

GRAFICA 2.- VARIEDADES OBTENIDAS.

Atrésia de vías biliares extrahepáticas variedades corregibles:



Atrésia de vías biliares extrahepáticas variedades no corregibles:



1



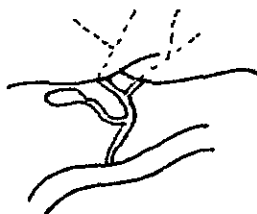
37



3



9



1

La variedad más frecuente de las corregibles fueron los que presentaron permeabilidad del hepático común, 7 (12.2%)

De las 51 variedades no corregibles 37 pacientes (63.7%), presentaron atrésia total y 2 casos (3.4%) tuvieron atrésia de vías biliares intrahepáticas, uno con quiste de colédoco y otros con hipoplasia de vías biliares extrahepática.

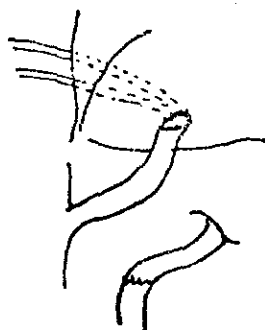
2.11.- TECNICAS QUIRURGICAS UTILIZADAS:

Los procedimientos de derivación se llevaron a cabo únicamente en 38 pacientes, el resto no se derivó por la edad avanzada que presentaban al momento de la cirugía. En la gráfica 3 se muestran los diferentes tipos de derivación efectuadas.

GRAFICA 3.- TECNICAS QUIRURGICAS UTILIZADAS.

TECNICA QUIRURGICA	NUM. DE PACIENTES	%
KASAI I	10	26.3
KASAI I MODIFICADO -- POR BELTRAN BROWN.	17	44.7
SAWAGUCHI	3	7.8

SAWAGUCHI MODI-
FICADO



5

13.1

ANASTOMOSIS
DEL HEPATI-
CO COMUN CON
YEUENO



3

T-L, 1 caso



7.8

T-T, 2 casos

2.12.- COLANGIOGRAFIA TRANSOPERATORIA:

La colangiografía transoperatoria (C.T.) se lle-
vó a cabo en 22 pacientes (37.9%) quienes tenían vesí-
cula biliar permeable y se hizo con el fin de identi-
ficar las características de las vías biliares, lo --
que contribuyó a identificar el tipo de atrésia.

En los casos en que la vesícula biliar estuvo --
permeable o incluso hipoplásica se pudo apreciar dre-
naje del medio contraste al duodeno (9 casos) pero --
por el tipo de atrésia no paso al hepático común.

En 2 casos en los que pasó el medio de contraste al colédoco y hepático común se encontró atrésia de vías biliares intrahepática que más tarde fue confirmado por el estudio histopatológico.

Fue evidente que a la mayoría de los pacientes no se les efectuó la colangiografía debido al predominio de la atrésia en vesícula, cístico o la totalidad de las vías biliares.

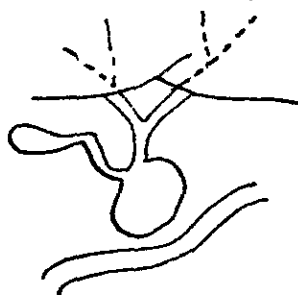
En la Tabla XI se muestran las diferentes variedades en los 22 pacientes a los que se les pudo efectuar el estudio.

TABLA XI

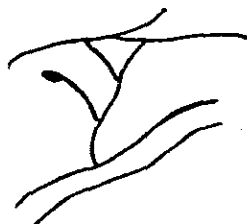
NUM. DE
PACIENTES

VARIEDAD

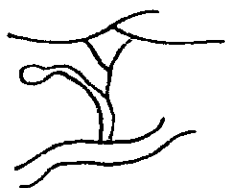
1



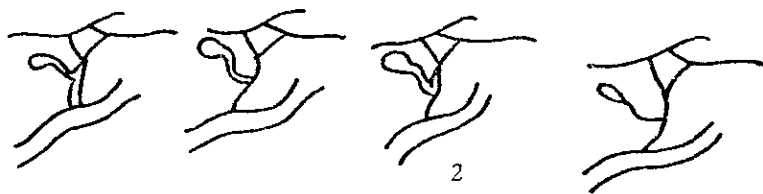
9



6

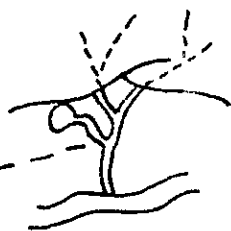


5



1

Hipoplásticos



2.13.- HALLAZGOS HISTOLOGICOS:

A todos los pacientes se les practicó biopsia hepática encontrando en la mayoría de ellos 49 casos (84.4%) cirrosis biliar, en sólo 7 (12.0%) fibrosis portal, en 2 se corroboró la presencia de atrésia de vías biliares intrahepática.

En la tabla XII se muestran los hallazgos histológicos de las biopsias hepáticas de los 58 casos.

TABLA XII.- RESULTADOS DE LAS BIOPSIAS HEPATICAS.

HISTOPATOLOGIA	CASOS	%
1.- Fibrosis Portal	7	12.0
2.- Cirrosis Biliar	51*	87.9
a.- Proliferación de conductos biliares.	39	
b.- Trombos biliares	38	

* Se incluyen los 2 pacientes que presentaron -- atrésia de vías biliares intrahepáticas.

Los remanentes de vías biliares extrahepáticas no fueron estudiados en forma sistemática por lo tanto no pudieron ser valorados en forma estadística, y de aquellos que fueron enviados al departamento de patología en uno se midió el diámetro de los canales en el porta-hepatis siendo menor de 300 y mayor de 100 micras.

En 6 casos se encontró vesícula biliar hipoplásica y 3 más con fibrosis.

2.14, 2.15.- EVOLUCION POSTOPERATORIA Y SOBREVIDA POSTOPERATORIA.

En esta parte se incluyen los 2 aspectos por considerar que la sobrevida es consecuencia de la evolución postoperatoria.

De los 58 pacientes, 38 (65.5%) fueron sometidos a cirugía derivativa, de los cuales 22 se documentó el fallecimiento, distribuyéndose de la siguiente manera: 16 (72.7%) correspondían a variedad no corregible. La edad en que les fué practicada la derivación porto-entérica a los 16 casos con variedad no corregible fluctuó de 48 días a 10 meses, haciéndose

notar que solamente 6 (38.0%) tenían menos de 3 meses en el momento de la derivación, por lo tanto 10 (62.0%) se derivaron a una edad mayor a la adecuada. Situación similar en los 6 casos que fallecieron de variedad corregible, fluctuando su sobrevida de 5 días a 7/12 con un promedio de 1.7 meses.

Es importante señalar, que de los 16 pacientes restantes de los 38 derivados, solamente uno se dió de alta con clara mejoría, ignorándose su evolución posterior, 2 se perdieron de control ya que nunca asistieron a la consulta, y de 13 hubo clara evidencia de mala evolución, bien por la edad en que fueron intervenidos o por mala respuesta a la técnica ofrecida.

De los pacientes que no fueron sometidos a ningún procedimiento derivativo 20 casos (34.4%) se documentó el fallecimiento en 7 (35.0%), teniendo un promedio de sobrevida de 30 días después del ingreso observando en todos ellos que su edad era ostensiblemente mayor de los 3 meses.

De los 13 restantes hubo también clara eviden--

cia de mala evolución y sobre todo por que en éstos predominó una edad mayor a los 3/12, muy probablemente por los resultados de las biopsias hepáticas-- tanto los derivados como aquellos que no fueron derivados debieron haber fallecido a corto plazo.

2.16.- CAUSAS DE FALLECIMIENTO:

De los 58 pacientes estudiados se corroboró su fallecimiento en 29 (50%): teniendo como principal-- causa la insuficiencia hepática, seguida de la septicemia y bronconeumonía. (Tabla XIII).

TABLA XIII.-

CAUSAS DE FALLE- CIMIENTO.	CASOS	%
Insuficiencia hepática	16	55.1
Septicemia	10	34.4
Bronconeumonía	3	10.3

13 de los pacientes a los que se les practicó derivación portoentérica fallecieron de insuficiencia hepática, estando esto básicamente relacionado con la edad del paciente al ser operado.

COMENTARIOS

Es evidente que la atrésia de vías biliares continúa siendo un reto tanto para el pediatra clínico como para el cirujano pediatra, desde que se dió a conocer su primer reporte en 1821 (1) hasta nuestros días.

De tal manera que es importante el reconocimiento de la enfermedad con toda oportunidad ya que después de un corto período de tiempo el paciente experimenta daño hepático, en la mayoría de los casos --- irreversible y como consecuencia produce la muerte. - (2, 3, 6, 7, 14, 25, 37, etc.)

A pesar de que existen controversias en cuanto al origen de la enfermedad, cada vez podemos comprobar más, que es un padecimiento adquirido como lo ha postulado Landing (7), Danks (33), Zeltzer (17), y Moreck (39), que si bien puede deberse a un proceso infeccioso de tipo viral (hepatitis), (Reovirus tipo 3) también puede ser por factores ambientales, de causa genética, aunque ésta parece estar más relacionada con atrésia intrahepática, recientemente-

se ha intensificado la investigación sobre aspectos inmunológicos, en estos experimentos los pacientes con hepatitis neonatal en fase aguda sus linfocitos, se ha comprobado que son citotóxicos para las células hepáticas en cambio los linfocitos en la atrésia de vías biliares no lo son. Estos linfocitos pueden ser muy agresivos o bien ser sólo células derivadas de las mucosas, sin embargo todo esto aun está en el terreno de la investigación.

A pesar del gran número de pruebas de laboratorio, gabinete simple o especializado el diagnóstico diferencial con hepatitis neonatal continua siendo difícil y en ocasiones es necesario descartarla con laparotomía. Pero existen datos particulares en hepatitis que pueden orientarnos en el momento de establecer el diagnóstico como es el predominio en varones, mayor asociación de malformaciones congénitas, los signos clínicos los cuales varían con el grado de colestasis que generalmente es incompleta, con ictericia moderada y heces hipocolicas, así como también las cifras elevadas de gammaglobulinas, de la I. g. M. y de la alfa-fetoproteína, antígeno austra-

lia (6, 17, 34, 36, 40, 44). Y definitivamente - a pesar de que parecería ideal para hacer el diagnóstico la biopsia hepática por punción no resultar concluyente (6, 7, 12).

Actualmente otros padecimientos que ocasionan ictericia son más fácil de descartarlos (50, 51, - 52).

Una vez que tenemos la sospecha diagnóstica de atrésia de vías biliares la prueba de Greene (47) ha venido a formar parte muy importante para la diferenciación definitiva con hepatitis neonatal y -- más aun si se logra asociar con la ultrasonografía, incluso con porcentajes de casi el 100% y aunque -- muy raro la presencia de falsos negativos como lo refieren en el Kobe Children's Hospital y en el National Children's Hospital (6) le evitan ser 100% definitiva.

Con respecto a la incidencia en los occidentales es más rara que entre los orientales refiriéndose que es de 4 a 6 veces más común en Japón que en los Estados Unidos de America. La atrésia biliar -

es mucho menos común en negros. (8, 53) Con predominio del sexo femenino en una relación que va de -- 1.5 a 2 por cada masculino (6, 8, 53) con lo cual nosotros estamos de acuerdo.

Para fines prácticos continua siendo mejor la diferenciación de la atrésia de vías biliares en corregibles y no corregibles (6, 53) y aunque existen otras clasificaciones, resultan poco prácticas. - (6)

Creemos que las experiencias obtenidas después de la revisión de 11 años en el Hospital Infantil de México nos arrojarán conclusiones que servirán para mejorar nuestra sobrevida.

El éxito en cuanto a evolución y pronóstico después de la derivación, dependerá de un diagnóstico y tratamiento quirúrgico precoz que deber ser entre la 8a. y 12a. semana de vida (6, 9, 10, 14, 23, 25, etc.) lo cual no ocurre en nuestro medio en donde el 53.4% acudió a nuestro Hospital después de 3 meses con mayor colestasis y consecuentemente mayor daño hepático y sólo un 22.4% antes de los 2 meses. - Al igual que en otras series el inicio del cuadro, -

clínico, es en la 1ra. semana y 2da. semana de vida, (3, 6, 8, 18, 19, 20, etc.) donde encontramos que el 91.2% inició sus manifestaciones clínicas en las dos primeras semanas. Así como también el signo pivote fue la ictericia en un 89% en las dos primeras semanas, y a pesar de que muchas series refieren porcentajes por arriba del 90% en la presencia de ictericia. (6, 7, 8, 53, etc.) Nosotros sólo la encontramos en el 55% en la 1ra. semana y 82.4% en la 2da. semana, probablemente esto pueda deberse a una mala información de los padres o bien por que así lo encontramos, seguido de la coluria en un 79.1% en la 2da. semana. La hepatomegalia generalmente es la real (89.6%), no así la esplenomegalia, los signos de hipertensión porta al igual que lo referido en la literatura dependerá de la edad del paciente y en lo avanzado del daño hepático. La desnutrición es otra situación de los pacientes similar a las citas mencionadas aunque un poco más acentuado en nuestros casos probablemente por el tipo de paciente que acude a nuestra institución que de hecho son de pocos recursos, alcanzándose en forma global un 62.06% los desnutridos.

Las malformaciones congénitas no son frecuentes a diferencia de la hepatitis neonatal donde su predominio es más significativo excepto la hernia umbilical la cual se presentó en un 60.34% similar a lo descrito por otros autores (8, 36, 53) y sólo 4 tipos diferentes de malformaciones congénitas asociadas.

Las infecciones asociadas se presentaron en el 32.7% de nuestros casos y principalmente fue la septicemia 9 casos y sólo en 2 colangitis, no así lo reportado en las series sobre todo japonesas (6) donde la mayor complicación es la colangitis ascendente en los niños tratados por atresia biliar alcanzando en sus series hasta el 50% (S. Kimura y col., 1978, Sawaguchi y col., 1978) y hasta en un 85% en las series de Nagoya.

Postulándose que tal vez el retorno venoso portal o linfático del hígado, jueguen un significativo papel en la introducción de organismos responsables de la enfermedad (6, 11, 23). La correlación entre la patología microscópica de el hígado y el cuadro clínico de la colangitis se ha definido como la-

triada de Charcot, donde se encuentra (Fiebre, dolor abdominal, e ictericia). Así como también de acuerdo a la severidad de la colangitis en la morfología del hígado biopsiado esta alteración se puede clasificar en 4 grados: 0; normal, I; pericolangitis aguda, II; colangitis aguda microscopica y III; colangitis purulenta, (54) encontrándose como germen más frecuente a la Klebsiella seguida de E. coli y luego pseudomona.

Respecto a los exámenes de laboratorio las P.F. H., sí nos proporcionan importantes datos acerca del daño, pero en determinado momento no contribuyen en forma definitiva para el diagnóstico como ya se mencionó anteriormente, o bien la alfa-fetoproteína, antígeno australia, que descartan otras entidades patológicas o nos orientan pero jamás son definitivas para atrésia biliar como ya se comentó en cuanto a diagnóstico diferencial. En cambio podemos agregar que el análisis hechos a los exámenes de nuestra revisión predominó la hiperbilirrubinemia en donde el 48.8% de los pacientes presentó cifras promedio de 10 a 15 mg.% antes de ser operados y que después de-

la intervención no modificaron sus cifras, o sólo -- fue mínimo el descenso, sobre todo con elevación de la B. directa la cual alcanzó cifras promedio de 9.5 g. % en la mayoría de los pacientes y su promedio mínimo de disminución sólo alcanzó el 4.7% pero nunca cifras normales en contraste con las series revisadas (6, 8, 22, 23, 47, etc.) las que muestran mejores resultados, quedando incluso los pacientes --- anictéricos y con buen flujo biliar. Pero los resultados que han obtenido son exitosos si el procedimiento de Kasai (11, 22, 23, 24) se lleva a cabo antes de las 10 semanas de edad. En nuestra revisión dadas las condiciones que encontramos donde la edad y el daño hepático que presentaban no podían ofrecer mejores resultados.

El resto de pruebas que informan acerca del funcionamiento hepático se encuentran alteradas proporcionando el grado de obstrucción, o bien de insuficiencia de la glándula.

Se ha encontrado que existe una correlación entre los padecimientos que cursan con colestasis intrahepática y la anemia, situación que pudimos apre-

ciar, lo mismo sucede con las pruebas de coagulación que en determinado momento y que de acuerdo al daño-orgánico que existe será su alteración.

Encontramos una base fundamental para los malos resultados que tuvimos y fue la edad al momento de la operación ya que sólo el 13.7% tuvieron menos de 2 meses y el 74.1% después de los 2 meses. En contraste a otras grandes series donde el promedio de edad al ingreso fue de 9.7 y 10.2 semanas aproximadamente en series de 47 y 88 casos respectivamente -- (23, 24) así como ingresos similares fueron apreciados en la revisión japonesa (6) con resultados-satisfactorios en cuanto a flujo biliar y disminución de la ictericia en 46%, 38%, 83%, respectivamente. Misma situación existe en cuanto al momento del ingreso y el tiempo en que se llevo a cabo la cirugía, mientras que nosotros intervenimos a nuestros niños (66.5% de ellos) después de la 1ra. semana, en las series citadas esto sucedía dentro de la 1ra. semana de ingreso.

Durante el procedimiento quirúrgico, la disección de los remanentes biliares no son considerados-

como confiables en la identificación de la atrésia biliar. La observación directa de la vesícula y los hallazgos de la colangiografía son los determinantes definitivos para el diagnóstico en recién nacidos -- con ictericia colestática neonatal, seguido del examen detallado de los especímenes del sistema biliar-extrahepático que se han retirado, indican claramente la naturaleza de la enfermedad, aunque en ocasiones es imposible identificar los remanentes biliares ya que son reemplazados por tejido fibroso denso -- con infiltrado inflamatorio, a pesar de una adecuada disección de acuerdo a lo descrito por Kasai, nos encontramos el portahepatitis con obstrucción de los conductos biliares que vienen del hígado por proliferación del epitelio, el pronóstico estará básicamente determinado si encontramos en el portahepatitis un diámetro mayor a 100 micras de los canalículos independientemente si se trata de una variedad no corregible o corregible. Con respecto al tipo de variedad que nosotros encontramos predominó y concordó con -- los hallazgos de la literatura universal, resaltando la variedad no corregible 61 casos (87.9% en con---

traste con 7 (12.2%) de la variedad corregible y más rara la variedad de atrésia intrahepática 2 casos. (3.4%)

Las diferentes técnicas quirúrgicas ya fueron mencionadas en el capítulo anterior, estas generalmente tienen los mismos principios y finalidad, tanto como el obtener un buen flujo biliar como evitar la colangitis mediante los diferentes métodos de portointerostomía sostenida por cada institución de acuerdo a sus resultados, algunos con la técnica de Kasai, Sawaguchi, Suruga, etc., pero con el principio de Kasai (disección del portahepatis 1965). (11, 55) Con lo que inclusive en las variedades no corregibles se han obtenido resultados exitosos hasta en un 40%.

Otro intento para mejorar más aun el drenaje biliar ha sido la reciente introducción de la neurectomia periarterial hepática combinada con la técnica derivativa y la disección de Kasai alcanzando porcentajes del 68.8% de buen drenaje biliar (56), procedimiento que debe efectuarse bajo anestesia local para evitar el angioespasmo, extendiéndose esta

neurectomía, desde la arteria hepática inmediatamente después de la rama de la arteria hepática común hasta cerca del hilio hepático y enseguida se practica la portoenterostomía.

Recientemente se ha empleado la administración de glucágon como droga coleretica para incrementar el flujo biliar (5 mg. m² con 25 ml. de solución salina por una hora intravenosa y durante 10 días) -- observándose que ésta reduce también el grado de colangitis ascendente. (56)

Las técnicas quirúrgicas derivativas empleadas en el Hospital Infantil de México, durante los años que revisamos, predominó la técnica de Kasai pero - ésta modificada por Beltran Brown mediante la introducción de sondas transhepáticas en 17 pacientes de los 38 que fueron derivados evidentemente con malos resultados por lo que ya hemos expuesto anteriormente, otras técnicas fueron: Kasai clásico 26.3%, Sawaguchi 20.9%, y 3 casos anastomosando el hepático-común con el yeyuno T-T y T-L con los mismos resultados.

Otro factor y muy importante en los resultados

que obtuvimos fueron los hallazgos histológicos en donde encontramos 51 casos 87.9% con cirrosis biliar lo que por si sólo pone de manifiesto nuestra situación en cuanto a la mala evolución y resultados donde no tenemos ningun caso demostrado de buena evolución. A diferencia de la revisión de la literatura en que basamos nuestro trabajo.

De aquellos en que se pudo demostrar su fallecimiento (29 casos derivados) la principal causa de fallecimiento fue la insuficiencia hepática como era de esperarse seguida de la septicemia.

CONCLUSIONES

- 1.- La etiología y patogenesis de la atresia de vías biliares aun se encuentra en el terreno de la discusión aunque todo parece indicar que se trata de un padecimiento adquirido.
- 2.- Es más frecuente en el sexo femenino.
- 3.- Es definitivo para el pronóstico de los pacientes, la edad en el momento de la cirugía.
- 4.- En general el inicio de las manifestaciones clínicas es a partir de la primera semana de vida.
- 5.- El cuadro clínico fundamental es: Ictericia, Acolia, Coluria, Hepatomegalia.
- 6.- Frecuentemente se asocia a desnutrición.
- 7.- La hernia umbilical es un hallazgo clínico relativamente común.
- 8.- La incidencia de malformaciones congénitas asociadas es baja.
- 9.- Las alteraciones en las pruebas de funcionamiento

to hepático estan en razón directa del tiempo de evolución.

- 10.- Hasta ahora no existe ningun signo o prueba -- clínica que permita establecer el diagnóstico-definitivo entre atrésia de vías biliares y He patitis.
- 11.- Ante la duda de hepatitis neonatal y atrésia - biliar después de los estudios necesarios debe practicarse laparotomía en forma temprana.
- 12.- Los procedimientos quirúrgicos después de la - 10a. semana de edad son raramente exitosos.
- 13.- Siempre se deberá seguir el principio de Kasai para la disección del hilio hepático indepen-- dientemente del tipo de derivación.
- 14.- Se ha logrado mejorar e incrementar el flujo - biliar así como prevención de la colangitis -- con el advenimiento de la microcirugía disec-- ción periarterial hepática y el empleo de medicamentos de reciente descubrimiento.
- 15.- Los estudios diagnósticos preoperatorios no de-- ben retrasar la cirugía más alla de 4 a 5 días.

- 16.- Siempre se deberá intentar efectuar la colangiografía transoperatoria .
- 17.- La variedad no corregible en atrésia de vías biliares son las más frecuentes.
- 18.- El grado de fibrosis hepática, proliferación de conductillos biliares, trombosis biliar, - colestasis, hallazgos en atrésia biliar, así - como el tipo de conductos biliares intrahepáticos, estan intimamente relacionados a los resultados postoperatorios finales.
- 19.- La colangitis es una de las principales complicaciones postoperativas y que afectan el - pronóstico.
- 20.- Todoniño con duda diagnóstica debe ser operado, situación que debe promoverse entre la población médica y paramédica.

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

- 1.- Abreus, E. H. Jr., Harris, R. C., and Mac Mahon, H. E.: Atresia of the intrahepatic bile ducts. - Pediatrics. 8: 628, 1951.
- 2.- Silverberg, Mervin, M. D.: Craig John, M. D., -- and Sydne y S.: Problems in the diagnosis of biliary atresia. A. M. A. Journal of disease of Children. Vol. 99, 42/ 574 - 52/ 584 (May), 1960.
- 3.- Beltran, B., Kumate J.: Atrésia de vías biliares Boletín Médico del Hospital Infantil de México.- 333 - 363 Vol. XVII, 1960.
- 4.- Adelman, S.: Prognosis of uncorrected biliary: - An update Journal of Pediatric Surgery Vol. 13:- 389, 1978.
- 5.- Hays, D. M. Snyder W. H.: Life span untreated -- biliary atresia: Surgery 54, 373, 1963.
- 6.- Hays, D. M., Kimura, K.: Biliary Atresia, The Japonese Experience, Cambridge Massachusetts and - London, England, ! - 4, 24 - 28, 32 - 40, 52 - - 88; 1980.

- 7.- Landing, B. H., M. D.: Considerations of the pathogenesis of Neonatal Hepatitis, Biliary Atresia and Choledochal Cyst. The concept of infantile obstructive cholera. *Prog. Pediatr. Surg.* 6, 113, 1974.
- 8.- Cook, R. C. M. and Rickham, P. P.: The Liver and biliary tract. In Rickham, P. P., Lister, J. Irving. I. M.: *Neonatal Surgery*. Second ed. London - Boston, Butterworths, 483, 1978.
- 9.- Kasai M, Suzuki S.: A new operation for "noncorrectable" biliary atresia: hepatic porto-enterostomy. *Shujutsu* 13: 733, 1959.
- 10.- Kasai, M., Kimura S., Asolsura, Et. al.: Surgical treatment of biliary atresia. *Journal Pediatric Surg.* 3: 665 - 675, 1968.
- 11.- Mustard, Jr., Shandling B., and Gillam J.: The Kasai Operation (Hepatic porto-enterostomy for Biliary Atresia. Experience with 20 cases. *Journal of Pediatric Surgery*; Vol. 14: No. 5 511 - 513 (Oct.), 1979.
- 12.- Gautier M., Jehan, P., and Odivre M.- Freuch.: -

- Histologic Study of Biliary fibrous remnants --- in 48 cases of extrahepatic biliary atresia: Correlation with nonoperative bile flow restoration. The Journal of Pediatrics, Vol. 89: No. 5 511 - 513 (Oct.), 1979.
- 13.- Lilly, J. R.: Hepatic Portocholecystostomy for biliary atresia. Journal of Pediatric Surgery, Vol. 14: No. 3, 301 - 304, (June), 1979.
- 14.- Hicth, D. C., Shikex, R. H. and Lilly, J. R.: Determinants of survival after Kasai's operation for biliary atresia using actuarial analysis. - Journal of Pediatric Surgery, Vol. 14: No. 3, -- 310 - 314, (June), 1979.
- 15.- Andrews, N., Pau Ch. M. L., Chose, P., Foby Ch., and Lilly J. R.: Fat soluble vitamin deficiency in biliary atresia. Journal of Pediatric Surgery, Vol. 16: No. 3, (June), 1981.
- 16.- Netter, H. F.: Colección Ciba, Sistema Digestivo-Hígado, Vías biliares y Pancreas. Conducto y variaciones pancreáticas., Barcelona - Madrid - -- Buenos Aires - México. Tomo III, Parte 3, Sección XV pag. 27, 1981.

- 17.- Seltzer, P. M.: Alfafetoprotein in the differentiation of neonatal hepatitis and biliary atresia. Current Status and Implications for the pathogenesis of these disorders. Journal of Pediatric Surgery, Vol. 13, No. 4, 381 - 387, (Aug.), 1978.
- 18.- Brown, F.: Cirugía Pediátrica: Atrésia de Vías Biliares; 203 - 230, 1965.
- 19.- Ferat, Reyes E.: Atrésia de vías biliares. Tesis de postgrado, No. 70, Hospital Infantil de México. 1959.
- 20.- Zardman, G.: Malformación congénita de vías biliares extrahepáticas. Tesis de postgrado, No. 308, Hospital Infantil de México.
- 21.- Archivo clínico Hospital Infantil de México, Federico Gómez.
- 22.- Thomas, R., Weber, M., Jay, L., Grosfeld, Joseph, F., Fitzgerald,: Prognosis determinants after hepatortoenterostomy for biliary atresia. Am. J. Surgery, 141 (1) 57 - 60, (Jan.) 1981.
- 23.- Howard, R., Driver, M., Mc. Clemente, J. Nowat,-

- A.: Results of surgery in 88 consecutive cases - of extrahepatic biliary atresia. Journal of the Royal Society of Medicine. 75 (6), 408 - 413 -- (June), 1982.
- 24.- Psacharopoulos, Howard, Portman.: Extrahepatic - biliary atresia: preoperative assessment and surgical result in 47 consecutive cases. Archives - of Disease in Childhood. 55: 851 - 856, 1980.
- 25.- Suruga, K., Miyano, T., Kitahara, T., Kojima, Y., and Fukuda Y. Tokio Jan.: Treatment of biliary-atresia: A study of our operative results. Journal of Pediatric Surgery, Vol. 16: No. 4, Suppl.: (August), 1981.
- 26.- Langman, Jan.: Vías biliares, Embriología Médica 3a. E.: 258 - 260, 263 - 264, 1976.
- 27.- Gray, S., W., and Skandalakis, J. E.: Embriology for surgerous. Philadelphia; W. B. Saunders. 217 220, 224 - 231, 1972.
- 28.- Michels, N. A.: Blood supply and anatomy of the- upper abdominal organ with a descriptive atlas.- Philadelphia, J. B. Lippincott, Co., 1955.

- 29.- Bloom, W.: The embryogenesis of human bile capillaries and ducts. *Amer. J. Anat.* 36: 451 - 456, 1926.
- 30.- Elias, H.: Origen and early development of the liver various vertebrates. *Act. Hepat* 31: 1 - 56, 1955.
- 31.- Quiroz, G. F.: Hígado. *Anatomía Humana Ed. Porrúa*, S. A. D. F. México, 181 - 196, 1965.
- 32.- Testut, L, Laterjet, A.: Vías biliares. *Anatomía Humana*. T. IV, 641 - 682, 1978.
- 33.- Danks, D., Cowbell, P. E., Jack, I., Rogers, J. and Smith, A. L.: Studies of the aetiology of neonatal hepatitis and biliary atresia. *Archives of Disease in Childhood*. (May) 52, (5) 360-37, 1977.
- 34.- Scotto, M., Stralin, G.: Congenital extrahepatic biliary atresia. *Arch Pathol. Lab. Med.* 101: 416 419, 1977.
- 35.- Nieto, Z., comunicación personal.: Hospital Infantil de México, 1982.
- 36.- Guiscafre, H., Muñoz, O., Vazquez, E. M., Burjos,

- S. Y.: Hepatitis neonatal y atrésia de vías biliares, Dificultades en el diagnóstico y el pronóstico, Gaceta Med. de México, vol. 114: no. 11, - 545 - 549, (Nov.) 1978.
- 37.- Kimura, S.: The early diagnosis of biliary atresia. Prog. - Pediat. Surg., 6: 91, 1974.
- 38.- Strickland, D. A. and Shaanon, K.: Studies in -- the etiology of extrahepatic biliary atresia: Time space clustering. The Journal of Pediatrics, - Vol. 100: No. 5, (749 - 753), (May), 1982.
- 39.- Morecky, R., Glaser J. H., Cho, S., Balestrey, - W. F., Horwitz, M. S.: Biliary atresia and reovirus tape 3 infection. N. Engl. J. Med. 19: 307 - (8) 481 - 484, (August) 1982.
- 40.- Anderson, K. D.: Atrésia biliar clínicas de Peri^unatología, Vol. 1: 19 - 28, 1978.
- 41.- Bill, A. H., Brenow, W. S.: Kuse By T. L. Bilia-
ry atresia - new concepts of pathology. Diagno--
sis and Mangement. Arch Surg., 109: 367, 1974.
- 42.- Watanake, W. y Kobayashi, O.: Infantile hepati--
tis y atresia congénita de conductos biliares. -

- Acta Médica Biol. 23: 191, 1976.
- 43.- Javitt, N. B: Gartner, L. M.: Hollander M. y ---
Kok, E.: Cholestatic syndromes in infancy: diagnostic value of serum bile acid pattern and cholestyramine administration. *Pediat. Res.* 7: 119, 1973.
- 44.- Zeltzer, P. M.: Neerhout R. C.: Fonkalsrud, E. W. y Steihim, E. R.: Differentiation between neonatal hepatitis and biliary atresia by measuring -
servin alpha-fetoprotein. *Lancet* 1: 573, 1974.
- 45.- Hayden P. N., M.D.: Rudd T. G., Chreste, D. L.--
Rose bengal Sodioum I 131 Studies in infants with suspected biliary atresia. *Am. J. Dis. Child.* Vol. 135, 834 - 837, Aug. 1979.
- 46.- Sharp, H. L. Krivit, W. y Yonwman, J. T.: The --
diagnosis of complete extrahepatic obstruction -
by 131 I - rose bengal. *J. Pediat.* 70: 46, 1967.
- 47.- Greene, H. L., Helinek, G. L., Moran, R.: A diagnostic approach to prolonged obstructive jaundice -
by 24-hour collection of duodenal fluid. *The --
Journal of Pediatrics.* 412 - 414, Sep., 1979.
- 48.- Hashimoto, T. and Yura, J.: Percutaneous trans--

- hepatic cholangiography (P.C.T.) in biliary atresia with special reference to the structure of the intrahepatic bile ducts. *Journal of Pediatrics*, 16, 1, 22 - 25, (Feb.) 1981.
- 49.- Odievre, M, Martin, J., Hadchovel, M., Alpha 1 - Antitrypsin deficiency and liver disease in children; Phenotypes, manifestation and prognosis. - *Pediatrics*. 57: 226, 1976.
- 50.- Roy, C., Silverman, A. et., Cozzett, F.: *Pediatric Clinical gastroenterology*. 2a. edit. p. --- 443. C.V. Mosby Co., Saint Louis, 1975.
- 51.- Suruga, K. Kasai Y., Nagashima, K., Wagai, T. Ultrasonic echo examination as and aid in diagnosis of congenital bile duct lesions. *J. Pediat. Surg.* 4, 452, 1969.
- 52.- Lilly, J. R.: The surgery of biliary hypoplasia- *J. Pediat Surg.*, 22, 825, 1976.
- 53.- Ravitch, M., M., Netch Kenneth, J.: *Pediatric -- Surgery*, Year book medical Publishers, Inc. Chicago - London, 3a. edit. tomo 2, p. 827 - 838.
- 54.- Connor, M. J., Sumner, H. W., Schwartz, M.: The clinical and pathologic correlations in mechani-

- cal biliary obstruction and acute cholangitis. -
Ann Surg. 195, 4: 419-425, (April), 1982.
- 55.- Kimura, K., Tsugawa, Ch., Kubo, M., Matsumoto, -
Y., and Hisoshi Itoh.: Technical aspects of Hepa-
tic portal dissection in biliary atresia. Jour-
nal of Pediatric Surgery, Vol. 14, No. 1, 27 - 32
(February), 1979.
- 56.- Todani, T., and Watanaba, Y.: Effects of hepatic
periarterial neurectomia (H.P.N.) on the treat-
ment of biliary atresia. Journal of Pediatric -
Surgery, Vol. 17, No. 2, 158 - 162, (April), ---
1982.

ESTE FONDO NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA