



UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTÓNOMA DE  
MEXICO

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MEXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI  
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD  
HOSPITAL DE PEDIATRIA DR SILVESTRE FRENK FREUND  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO

UTILIDAD DE LA CIRUGIA DE KASAI EN EL MANEJO DE LA  
ATRESIA DE VIA BILIAR EN UN HOSPITAL PEDIATRICO DE  
TERCER NIVEL

TESIS  
PARA OBTENER EL TITULO EN LA ESPECIALIDAD DE  
CIRUGIA PEDIATRICA

PRESENTA  
DR. MARIO ALBERTO GONZALEZ ROMERO  
RESIDENTE DEL 4TO AÑO DE CIRUGIA PEDIATRICA  
[mario\\_algoro@hotmail.com](mailto:mario_algoro@hotmail.com)

ASESORES E INVESTIGADORES RESPONSABLES

ASESOR CLINICO QUIRURGICO  
DR. PIERRE JEAN AURELUS  
CIRUJANO PEDIATRA ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGIA DE TRASPLANTES DEL  
HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SXXI  
[jeanpierre@gmail.com](mailto:jeanpierre@gmail.com)

ASESOR METODOLOGICO  
DR. HECTOR JAIME GONZALEZ CABELLO  
PEDIATRA NEONATOLOGO ADSCRITO AL SERVICIO DE NEONATOLOGIA DEL  
HOSPITAL DE PEDIATRIA CMN SXXI  
[hejagoca@gmail.com](mailto:hejagoca@gmail.com)

México, D.F. 2015



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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

INDICE

INTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI  
HOSPITAL DE PEDIATRIA

RESUMEN ESTRUCTURAL

PRECEDENTES

TESISTA:

DR. MARIO ALBERTO GONZALEZ ROMERO

MEDICO RESIDENTE DEL CUARTO AÑO DE CIRUGIA PEDIATRICA

ASESOR:



DR JEAN PIERRE AURELUS

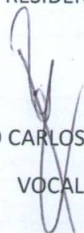
MEDICO DE BASE ADSCRITO AL SERVICIO DE TRASPLANTES

JURADO:



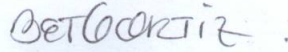
DR. JOSE RAUL VAZQUEZ LANGLE

PRESIDENTE



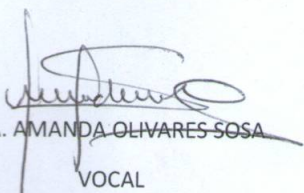
DR. ROBERTO CARLOS ORTIZ GALVAN

VOCAL



DRA. BEATRIZ GONZALEZ ORTIZ

VOCAL



DRA. AMANDA OLIVARES SOSA

VOCAL

DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

RESULTADOS

DISCUSIÓN

CONCLUSIONES

HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

ANEXOS

BIBLIOGRAFIA

## INDICE

<b>RESUMEN ESTRUCTURADO</b>	<b>4</b>
<b>ANTECEDENTES</b>	<b>5</b>
<b>JUSTIFICACION</b>	<b>12</b>
<b>PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA</b>	<b>13</b>
<b>OBJETIVOS</b>	<b>14</b>
<b>HIPOTESIS</b>	<b>15</b>
<b>MATERIALES Y METODOS</b>	<b>16</b>
<b>CRITERIOS DE SELECCIÓN</b>	<b>17</b>
<b>VARIABLES</b>	<b>18</b>
<b>DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO</b>	<b>20</b>
<b>RESULTADOS</b>	<b>21</b>
<b>DISCUSION</b>	<b>28</b>
<b>CONCLUSIONES</b>	<b>32</b>
<b>HOJA DE RECOLECCION DE DATOS</b>	<b>33</b>
<b>ANEXOS</b>	<b>34</b>
<b>BIBLIOGRAFIA</b>	<b>35</b>

## RESUMEN ESTRUCTURADO

### Introducción:

La atresia de vía biliar es una malformación de la anatomía del árbol biliar. Se han realizado estudios donde se reporta la experiencia quirúrgica del procedimiento de Kasai, enfocándose en las complicaciones posquirúrgicas y en los factores pronósticos que aseguren el éxito quirúrgico el cual se define como un descenso de bilirrubinas totales por debajo de 2mg/dl a los tres meses. Se ha concluido que uno de los factores pronósticos más importantes es la edad en la que se reestablece el flujo biliar, por lo que los estándares mundiales indican que el procedimiento se debe de realizar antes de los 60 días de edad.

### Objetivo:

Describir cual es la utilidad del procedimiento de Kasai en pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar atendidos en la UMAE Hospital de Pediatría Centro Médico Nacional Siglo XXI en los últimos 5 años.

### Materiales y métodos:

Se realizó un estudio observacional, retrospectivo, longitudinal, descriptivo: Estudio de una cohorte. Se incluyeron pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar, que fueron intervenidos quirúrgicamente mediante procedimiento de Kasai entre enero de 2009 a octubre de 2014. Se excluyeron pacientes con expediente clínico incompleto. Se obtuvieron los datos demográficos, clínicos y quirúrgicos del expediente electrónico y clínico. Se realizó estadística descriptiva, estimando frecuencias y porcentajes para las variables con escala de medición cualitativa. Las variables cuantitativas se expresarán en medidas de tendencia central y de dispersión de acuerdo a la distribución.

### Resultados:

Se incluyeron 17 pacientes con diagnóstico de atresia de vía biliar y que fueron intervenidos quirúrgicamente en nuestra unidad con el procedimiento de Kasai. La mayoría de los pacientes fueron del sexo femenino (64.7%). La edad al momento de la cirugía de Kasai presento valores extremos de 42 y 135 días, con una media de 92.8 días. La mayoría de los pacientes (88.2%) no presenta comorbilidades asociadas. Las complicaciones quirúrgicas mediatas tempranas se presentaron en el 17.6% de los pacientes, siendo la más frecuente el íleo posquirúrgico. Las complicaciones quirúrgicas mediatas tardías se presentaron en el 76.5% de los pacientes, siendo la más frecuente la colangitis. De los 17 pacientes, 8 fallecieron, representando el 47% del total de pacientes. Solo 2 pacientes presentaron un drenaje biliar eficaz, representando el 11.8% de los pacientes.

### Conclusión:

El éxito de la cirugía de Kasai solo se presentó en el 11.8% de los pacientes estudiados, por lo que se debe de insistir en el reconocimiento temprano de los pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar para ofrecer un tratamiento quirúrgico oportuno o en su defecto enviar directamente a la lista de trasplantes hepáticos.

## ANTECEDENTES

La atresia de vías biliares es la causa más común de colestasis en los primeros tres meses de vida extrauterina; es un proceso exclusivo de este periodo de la vida, hasta ahora irreversible, progresivo y letal si no se diagnostica y se instala el tratamiento adecuado de manera oportuna. Se caracteriza por una obliteración fibrosa parcial o completa de la luz del árbol biliar extrahepático con daño concomitante de los conductos biliares intrahepáticos, no está asociada a neoplasias, cálculos o ruptura primaria de los conductos; la inflamación y la fibrosis que afecta el árbol biliar intra y extrahepático culmina con la eliminación de todo el árbol biliar y cirrosis biliar con ductopenia.<sup>1</sup>

Tiene una incidencia variable, desde 1 en cada 5000 recién nacidos vivos en Taiwán, 1 de cada 18000 recién nacidos en Europa y 1 de cada 12000 recién nacidos en Estados Unidos.<sup>2</sup>

Existen 2 formas de atresia de vía biliar descritas como: perinatales o adquiridas y embrionarias o fetales. Alrededor del 8% de los casos tienen una variante quística de atresia de vía biliar. La existencia de formas y variantes clínicas sugieren que la patología abarca un amplio espectro de fenotipos de la enfermedad.<sup>3</sup> La patogenia de la atresia de vía biliar se puede explicar dependiendo de la variante clínica con la que se presente. En primer lugar están las atresias de vía biliar asociadas a otras malformaciones como pueden ser: esplénicas (poliesplenía, asplenía y duplicaciones), asimetría visceral (situs inversus y malrotación), venas intraabdominales (vena cava inferior ausente, vena porta preduodenal) y anomalías cardíacas. Es casi seguro que su patología del árbol biliar se produce al mismo tiempo que el resto de sus malformaciones, tal vez entre la 5ta y 6ta semana de gestación. En segundo lugar están las atresias de vía biliar quísticas en las cuales no existe relación racial o genética, lo que sí está claro es que se pueden diagnosticar en el ultrasonido prenatal. Durante la colangiografía estos pacientes muestran invariablemente una

irregularidad anatómica de los conductos intrahepáticos, sin embargo se preserva el árbol biliar por lo cual el pronóstico es mejor. Por último en la atresia biliar aislada la hipótesis más aceptada es la de una hepatitis neonatal en la cual existe una obliteración del árbol biliar en la etapa perinatal secundaria al proceso infeccioso.<sup>4</sup>

La clasificación más utilizada es la japonesa en la cual se describen 3 principales tipos:

Tipo I en la cual la atresia se limita al conducto biliar común, la vesícula biliar y conductos hepáticos son patentes (atresia distal).

Tipo II en la cual la atresia afecta el conducto hepático, los conductos intrahepáticos proximales son patentes (atresia proximal)

Tipo III en la cual la atresia es de la vía biliar intra y extrahepática (atresia total)<sup>5</sup>

La triada clínica clásica está constituida por ictericia (bilirrubina conjugada y que persiste más allá de las 2 semanas de vida), acolia con coluria y hepatomegalia. En todos los casos de ictericia neonatal que duren más de 14 días se deben de descartar la presencia de atresia de vía biliar u otras causas de colestasis neonatal.<sup>6</sup> En una primera etapa el recién nacido no presenta retraso del desarrollo, se encuentra bien alimentado y en buen estado general. Más tarde aparecen los signos clínicos asociados a atresia de vía biliar como son esplenomegalia y ascitis que sugieren hipertensión portal. Las pruebas de función hepática son típicamente los de colestasis con elevación de los niveles de bilirrubinas totales, incremento de las GGT y FA.<sup>5</sup> Sin la creación de un drenaje biliar, la atresia de vía biliar avanza invariablemente hacia la cirrosis hepática terminal y finalmente a la muerte en un plazo de tres años.<sup>7</sup>

El proceso de diagnóstico de atresia de vía biliar sigue siendo un reto, especialmente en el grupo de neonatos prematuros. Existen pacientes pediátricos que presentan diversos trastornos con

obstrucción intrahepática que finalmente conducen a ictericia.<sup>8</sup> Se describen diversos estudios útiles para determinar el diagnóstico de atresia de vía biliar, dentro de los cuales se encuentran la ecografía, bioquímica del hígado, intubación duodenal con medición de bilis intraluminal, colangiografía retrógrada endoscópica, colangiopancreatoresonancia magnética, colangiografía transquirúrgica, la biopsia hepática con una precisión diagnóstica del 90-95%<sup>9</sup>, el gammagrama con tecnecio 99 reporta una especificidad del 88.6%.<sup>5</sup> La utilidad de la biopsia hepática radica en que se confirma el diagnóstico clínico, evalúa la actividad necroinflamatoria y fibrosis, identifica la presencia de enfermedades concomitantes y evalúa la intervención terapéutica, así como provee de información indispensable para indicar el estadio y pronóstico. Se puede utilizar el sistema METAVIR para determinar el daño hepático.<sup>7</sup> La sociedad de gastroenterología, hepatología y nutrición pediátrica del Norte América recomienda realizar pruebas extensas si el nivel de Bilirrubina Directa es superior al 20% del nivel de Bilirrubinas Totales (5mg/dl).<sup>10</sup>

El abordaje actual de los pacientes con atresia de vía biliar es secuencial e implica dos pasos: cirugía de Kasai en el periodo neonatal, con el fin de restablecer el flujo de bilis hacia el intestino y preservar la función hepática; y finalmente el trasplante hepático. Se estima que un 80% de los pacientes con atresia de vía biliar finalmente necesitaran un trasplante.<sup>11</sup>

El primer procedimiento de Kasai se realizó en un lactante de 72 días de edad con diagnóstico de atresia de vía biliar, se publicó en la Revista Shujutsu en 1959. Esta importante innovación quirúrgica no recibió el reconocimiento internacional hasta la década de 1960 cuando el artículo original fue traducido al inglés.<sup>12</sup> La cirugía de Kasai apunta a restablecer el flujo de la bilis entre el hígado y el intestino. Esto se lleva a cabo uniendo una rama de yeyuno en Y de Roux que se anastomosa al porta hepatis después de la resección del remanente biliar. La cirugía se inicia con una incisión abdominal transversa la cual se amplía 12 a 15cm supra umbilical derecha. Se disecciona el



remanente de la vesícula biliar, este procedimiento nos guía directamente al remanente conducto biliar común el cual se va a seccionar, se identifica el porta hepatis y se realiza incisión en cuña con tijera para producir comunicación de los conductillos hepáticos. Seguido de esto, se realiza la Y de Roux con 45 cm de yeyuno, esta se pasa atreves del mesocolon, lateral y anterior al duodeno, se realiza la anastomosis al porta hepatis con suturas continuas o interrumpidas con material monofilamento reabsorbible 6-0.<sup>11</sup>

Si el procedimiento de Kasai tiene éxito, el flujo biliar se restaura, las heces se pigmentan y la ictericia se desvanece. Por lo tanto la evolución natural a cirrosis hepática se retrasa y en algunas ocasiones se impide totalmente.<sup>11</sup> El éxito de la cirugía de Kasai es menor y menos favorable a mayor edad al momento de la cirugía. En particular los niños de más de 90 días de edad al momento de la cirugía tienen peores resultados. Estudios Europeos recientes sugieren que la experiencia del hospital y del grupo quirúrgico puede influir en el resultado del procedimiento de Kasai. Se describen estrategias para mejorar la tasa de éxito del procedimiento de Kasai, las cuales principalmente van dirigidas a la atención posquirúrgica del paciente, en la cual se incluyen uso de antibióticos profilácticos, agentes coleréticos, la iniciación de apoyo nutricio agresivo y finalmente el uso de esteroides.<sup>13</sup> La tasa de supervivencia del hígado nativo en pacientes con atresia de vía biliar es inferior al 10% a los 2 y 3 años tras el diagnóstico y sin ningún procedimiento de drenaje biliar.<sup>14</sup> Los mejores resultados se obtienen en niños en los cuales el diagnóstico es precoz y el procedimiento de Kasai es oportuno. Los niños que son operados antes de los 60 días de edad alcanzan un adecuado flujo biliar y estabilización de las condiciones clínicas en el 80% de los casos. Mientras que en pacientes operados después de los 90 días la tasa de éxito disminuye hasta el 20%.<sup>15</sup>

Más del 90% de pacientes con diagnóstico de atresia de vía biliar se someten al procedimiento de Kasai, mientras que algunos pacientes con enfermedad hepática en estado final son sometidos a trasplante hepático de primera intención. La causa más frecuente de trasplante de hígado es el fracaso del procedimiento de Kasai, que se presenta con colestasis persistente y progresión de la cirrosis hepática.<sup>16</sup> El seguimiento a largo plazo de los pacientes con atresia de vía biliar es importante, con estrecho seguimiento de la colestasis y fibrosis posterior al procedimiento de Kasai. La progresión de la enfermedad puede resultar en insuficiencia hepática relacionada a eventos tales como ascitis, hemorragia por varices, encefalopatía y defunción. Aunque las características clínicas y de laboratorio son útiles para el diagnóstico, la biopsia hepática se realiza de rutina para demostrar la progresión a fibrosis y cirrosis hepáticas.<sup>2</sup>

Existen revisiones sistemáticas que demuestran que hay pacientes con atresia de vía biliar que pueden sobrevivir 20 años con el hígado nativo posterior a un procedimiento de Kasai; se menciona que el 60% de estos pacientes presentan complicaciones como colangitis, hipertensión portal, hemorragia gastrointestinal y carcinoma hepatocelular.<sup>17</sup>

Las complicaciones quirúrgicas incluyen íleo posquirúrgico, dehiscencia de la herida quirúrgica, fuga de la anastomosis intestinal, invaginación y hernia interna de la Y de Roux, sangrado porta y fuga de bilis.<sup>11</sup>

Las complicaciones posquirúrgicas que se presentan y se describen con mayor frecuencia en la población sometida a procedimiento de Kasai son las siguientes:

#### Colangitis

Es una complicación frecuente que se desarrolla después del procedimiento de Kasai. La incidencia de colangitis posquirúrgica en atresia de vía biliar oscila entre 40 y 93%, se considera como uno de

las más importantes complicaciones que se presentan en el posquirúrgico; si no se recibe un tratamiento adecuado puede progresar a cirrosis biliar e insuficiencia hepática con hipertensión portal. La colangitis recurrente es uno de los factores pronósticos más importantes posterior al procedimiento de Kasai, el número de episodios de colangitis afecta negativamente la supervivencia posquirúrgica a largo plazo.<sup>6</sup> La colangitis ascendente se presenta en las primeras semanas posteriores al procedimiento de Kasai y se menciona que tiene una incidencia del 30 al 60% de los casos.<sup>12</sup> EL mecanismo de presentación de esta complicación no es del todo claro, pero probablemente contribuyen la estasis bacteriana intestinal, el drenaje biliar incompleto y una obstrucción intestinal en la ventana mesocólica.<sup>7</sup> Los organismos que condicionan esta complicación son principalmente bacterias gram negativas y anaerobios entéricos. Los signos clínicos de la colangitis incluyen fiebre, disminución del flujo biliar, ictericia y en ocasiones dolor abdominal. Exámenes de laboratorio muestran leucocitosis, elevación de bilirrubinas séricas, elevación de enzimas hepáticas e incrementos en los niveles de proteína C reactiva.<sup>18</sup> El tratamiento de esta complicación frecuente es la descontaminación intestinal a través de antibióticos profilácticos y la liberación mecánica de la obstrucción biliar parcial mediante el uso de colangiografía percutánea transhepática y revisión quirúrgica.<sup>7</sup>

### Hipertensión portal

La hipertensión portal se produce en el 34 al 76% de los niños después de la portoenterostomía hepática y puede ocurrir a pesar de un resultado posquirúrgico aparentemente excelente desde el punto de vista de drenaje biliar. El hallazgo más común en pacientes con hipertensión portal es la ascitis, que ocurre en las del 60% de los pacientes; las varices esofágicas ocurren en la mitad de los pacientes que son seguidos por más de tres años posteriores a la portoenterostomía hepática.<sup>19</sup> A medida que la enfermedad progresa, todos los niños con atresia de vía biliar eventualmente

desarrollan fibrosis portal, cirrosis e hipertensión portal, incluso si el drenaje biliar se ha restablecido. Los sitios más comunes de presentación de varices son el estómago, el esófago, el sitio de la anastomosis de la Y de Roux y la región anorectal. En caso de hipertensión portal con insuficiencia hepática progresiva y/o ictericia persistente el tratamiento es el trasplante hepático. Por otro lado si la función hepática se mantiene, se pueden intentar derivaciones porto-sistémicas quirúrgicas.<sup>11</sup>

### Neoplasias malignas

Los pacientes con atresia de vía biliar pueden desarrollar neoplasias malignas como pueden ser: carcinoma hepatocelular, hepatoblastoma y colangiocarcinoma. Todos los pacientes que se sometieron a un procedimiento de Kasai se deben de vigilar con determinaciones de alfafetoproteína y ultrasonido de abdomen para detección temprana de formación de tumores.<sup>11</sup>

La supervivencia de los pacientes con atresia de vía biliar ha mejorado significativamente durante las últimas dos décadas como resultado en mejoras del procedimiento de Kasai, aunado a los avances que se han presentado en el trasplante hepático.<sup>16</sup> El registro Europeo de atresia de vía biliar indica una supervivencia global del 78% posterior al procedimiento de Kasai sin necesidad de trasplante hepático.<sup>20</sup> Se define un drenaje biliar exitoso cuando se consigue una concentración de bilirrubinas totales de menos de 2.0mg/dl en los tres primeros meses posteriores al procedimiento de Kasai.<sup>7</sup>

## JUSTIFICACION

La atresia de vía biliar es una malformación de la anatomía del árbol biliar que se presenta con relativa frecuencia en el servicio de cirugía de trasplantes del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, es la causa más frecuente de colestasis neonatal, progresa generalmente a cirrosis y enfermedad hepática en fase terminal. Al momento del diagnóstico está indicado realizar el procedimiento de Kasai para reestablecer el flujo biliar.

Se han realizado estudios donde se reporta la experiencia quirúrgica del procedimiento de Kasai, enfocándose en las complicaciones posquirúrgicas y en los factores pronósticos que aseguren el éxito quirúrgico el cual se define como un descenso de bilirrubinas totales por debajo de 2mg/dl a los tres meses. Se ha concluido que uno de los factores pronósticos más importantes es la edad en la que se reestablece el flujo biliar, por lo que los estándares mundiales indican que el procedimiento se debe de realizar antes de los 60 días de edad. En México la mayoría de los pacientes con diagnóstico de atresia de vía biliar son referidos a hospitales de tercer nivel por arriba de los 60 días y la información de la experiencia quirúrgica y de los factores pronósticos es escasa.

El análisis de los resultados posquirúrgicos del procedimiento de Kasai en pacientes referidos por arriba de los 60 días de edad, permitirá evaluar la utilidad de este procedimiento para restablecer el flujo biliar, disminuir costos hospitalarios y referir directamente a este grupo de pacientes a la lista de espera para trasplante hepático.

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El hospital de Pediatría CMN SXXI al ser una unidad de referencia nacional recibe pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar. De no realizarse un procedimiento de Kasai en una edad temprana el pronóstico y la sobrevida de estos pacientes es malo según la literatura mundial; la espera de un trasplante hepático es muy larga y teniendo en cuenta las múltiples complicaciones que presentan este tipo de pacientes no es una opción viable. Por lo tanto consideramos importante marcar las líneas de tratamiento quirúrgico que se les ofrecen a los pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar en el hospital de pediatría del CMN SXXI, analizando las complicaciones quirúrgicas, posquirúrgicas y el éxito del procedimiento de Kasai.

### **PREGUNTAS DE INVESTIGACION**

¿Cuál es la utilidad de la Cirugía de Kasai, en el manejo quirúrgico de pacientes con Atresia de Vías Biliares en un Hospital pediátrico de tercer nivel?

## OBJETIVOS

### Objetivo General:

1. Investigar cual es la utilidad del procedimiento de Kasai en pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar.

### Objetivos específicos

1. Identificar las complicaciones quirúrgicas más frecuentes en los pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar y que son sometidos al procedimiento de Kasai.

## HIPOTESIS

Hipótesis general.

La Cirugía de Kasai es útil para mejorar al 50% de los pacientes con atresia de vías biliares dentro de los primeros 3 meses posterior al procedimiento.

Hipótesis específicas

Las complicaciones posquirúrgicas más frecuentes del procedimiento de Kasai en pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar son:

Mediata tempranas

- Sangrado, el cual se presenta en un 50% de los pacientes
- Infección, la cual se presenta en un 40% de los pacientes

Mediata tardías

- Colangitis, la cual se presenta en el 35% de los pacientes
- Hipertensión portal, la cual se presenta en el 50% de los pacientes



## MATERIAL Y METODOS

**Lugar de realización del estudio.** El estudio se realizara en el servicio de trasplantes de la Unidad de Alta Especialidad Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

**Tipo de estudio:** Observacional, retrospectivo, longitudinal, descriptivo. Estudio de una cohorte.

**Población de estudio:** Pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar, que fueron intervenidos quirúrgicamente mediante procedimiento de Kasai entre enero de 2009 a octubre de 2014.

## CRITERIOS DE SELECCIÓN

### *Criterios de inclusión:*

1. Pacientes mayores de 1 mes de edad.
2. Masculinos y femeninos.
3. Con atresia de vía biliar
5. Sometidos a procedimiento de Kasai.

### *Criterios de exclusión:*

1. Pacientes operados en otra unidad hospitalaria.
2. Que no cuenten con determinación de bilirrubinas totales 3 meses posterior a la cirugía

### *Criterios de Eliminación:*

1. Pacientes que no cuenten con información completa en el expediente clínico

## **TIPO Y TAMAÑO DE LA MUESTRA**

Se trata de una muestra no probabilística por conveniencia de casos consecutivos y se incluirán todos los pacientes que se sometieron al procedimiento de Kasai en el servicio de cirugía de trasplantes en el periodo de enero del 2009 a octubre del 2014

## VARIABLES

VARIABLE	DEFINICION OPERACIONAL	DEFINICION CONCEPTUAL	ESCALA DE MEDICION	INDICADOR
Colangitis	Infección caracterizada por fiebre asociada a incremento de las BT y/o cultivo positivo	Inflamación y/o infección de los conductos hepáticos y biliares comunes	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si</li> <li>• No</li> </ul>
Colangitis recurrente	Más de un cuadro de infección caracterizada por fiebre asociada a incremento de las BT y/o cultivo positivo	Más de un cuadro de colangitis	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si</li> <li>• No</li> </ul>
Hipertensión portal	Aumento patológico de la presión portal secundaria a la inflamación y fibrosis que se presenta en el porta hepatis secundario a procedimiento de Kasai	Aumento patológico de gradiente de presión portal (la Diferencia de presión entre la vena porta y la vena cava inferior) y por la formación de colaterales portosistémicas que derivan parte del flujo portal a la circulación sistémica.	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si</li> <li>• No</li> </ul>
Éxito del procedimiento de Kasai	Niveles séricos de bilirrubinas totales a los 3 meses del procedimiento de Kasai iguales o menores a 2mg/dl	Restablecimiento adecuado del flujo biliar posterior al procedimiento de Kasai	Cuantitativa discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Mg/dl</li> </ul>
Edad de realización del procedimiento de Kasai	Edad en días en la cual se realiza el procedimiento de Kasai en los pacientes con AVB	Edad en días en la cual se realiza la cirugía de Kasai	Cuantitativa discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Días</li> </ul>
Sexo	Condición orgánica señalada en el expediente clínico	Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer	Cualitativa Nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Masculino</li> <li>• Femenino</li> </ul>
Peso corporal	La cantidad de masa que alberga el cuerpo de los pacientes con atresia de vía biliar registrado en el expediente clínico	La cantidad de masa que alberga el cuerpo de una persona	Cuantitativa discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Kg</li> </ul>
Talla	Medida de la estatura de los pacientes con atresia de vía biliar registrado en el expediente clínico	Medida de la estatura del cuerpo humano desde los pies hasta el techo de la bóveda del cráneo	Cuantitativa discreta	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Cm</li> </ul>
Íleo posquirúrgico	Fallo de la propulsión intestinal secundario a procedimiento de Kasai	El íleo posquirúrgico es un fallo en la propulsión intestinal que aparece de forma aguda en ausencia de obstrucción mecánica; es secundario a procedimientos quirúrgicos	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si</li> <li>• No</li> </ul>
Dehiscencia de herida quirúrgica	Interrupción parcial o completa de las capas de la herida quirúrgica	Proceso patológico que consiste en una interrupción parcial o completa de las capas	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si</li> <li>• No</li> </ul>

	secundario a procedimiento de Kasai	de una herida quirúrgica.		
Fuga de la anastomosis	Descomposición de las líneas de sutura en la anastomosis biliodigestiva secundaria a procedimiento de Kasai	Descomposición de las líneas de sutura en anastomosis gastrointestinales que permiten flujo del contenido intestinal a la cavidad abdominal	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si</li> <li>• No</li> </ul>
Sangrado de herida quirúrgica	Pérdida de sangre a través de la herida secundaria a un procedimiento de Kasai	Pérdida de sangre a través de la herida quirúrgica	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si</li> <li>• No</li> </ul>
Estenosis de la anastomosis biliodigestiva	Aumento de los niveles séricos de bilirrubinas posterior a procedimiento de Kasai con Gamagrama hepático obstructivo	Disminución de la luz intestinal secundaria a cicatrización	Cualitativa nominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Si</li> <li>• No</li> </ul>

## DESCRIPCION GENERAL DEL ESTUDIO

1. Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes operados de procedimiento de Kasai por atresia de vía biliar, en el departamento de trasplantes (Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS), durante el periodo comprendido entre enero del 2009 y octubre del 2014.
2. La información de cada uno de los pacientes se registró en una ficha de recolección de datos.
3. Al término de la recolección de los datos, se capturó en una base de datos electrónica del software estadístico SPSS V 20
4. Se procedió al análisis y la redacción final del documento.

### **Análisis estadístico**

Se realizó estadística descriptiva, estimando frecuencias y porcentajes para las variables con escala de medición cualitativa. Las variables cuantitativas se expresaron en medidas de tendencia central y de dispersión de acuerdo a la distribución.

### **Aspectos éticos**

De conformidad con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud en el capítulo 1, artículo 17, fracción I, este estudio se catalogó sin riesgo, ya que solamente se revisaron los expedientes clínicos y amparados en el capítulo 1, artículo 23, no se requiere carta de consentimiento bajo información, aunque en todo momento se mantendrá la confidencialidad.

Antes de iniciar el estudio, el protocolo se sometió a revisión y evaluación por el Comité Local de Investigación y Ética en Salud del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, siendo aprobado para su realización con el número de registro F-2015-3603-2

## RESULTADOS

Durante el periodo de enero del 2009 a octubre del 2014, se refirieron a nuestro servicio 18 pacientes con sospecha diagnóstica de atresia de vía biliar, a todos se les realizó la derivación biliodigestiva con técnica de Kasai. Solo 17 pacientes cumplieron con los criterios de selección. En la tabla 1, se muestran las características demográficas de los 17 pacientes incluidos en el protocolo de estudio. Se muestra que la mayoría de los pacientes fueron del sexo femenino con 64.7%, con una relación mujer/hombre de 1.83 a 1. Al momento de realizarse la cirugía de Kasai, el peso de los pacientes presentó valores extremos de 3.4 kg hasta 6.10 kg con una media de 4.71kg. Así mismo la talla presentó valores extremos de 50 cm a 62 cm con una media de 58.7cm. Se sabe de antemano la importancia de la edad al momento de realizar el procedimiento de Kasai, ya que si se realiza antes de los 60 días de edad, el porcentaje de éxito de la cirugía es más alto. En nuestro estudio el paciente que se operó a una edad más temprana fue a los 42 días de nacido, mientras que el paciente que se operó a una edad más tardía fue a los 135 días de nacido. La media de esta variable fue de 92.8 días.

**TABLA 1. Características demográficas**

Variable		Número ó Medida de tendencia central	Valores extremos
Sexo	Masculino	6 (35.3%)	na
	Femenino	11 (64.7%)	
	R M/H	1.83/1	
Peso (kg)		4.71*	3.4-6.10
Talla (cm)		58.7*	50-62
Edad al realizar el Kasai (días)		92.8*	42-135
Defunción		8 (47%)	Na

\*media na=no aplica

La mayoría de los pacientes son referidos a nuestra unidad en etapas tardías. En la tabla 2, se muestran las comorbilidades asociadas de los 17 pacientes con diagnóstico de atresia de vía biliar que se sometieron a procedimiento de Kasai. Un paciente presentó atresia duodenal y otra comunicación interauricular. La mayoría de los pacientes (88.2%) no presentaron comorbilidad asociada a la patología de base.

**TABLA 2. Comorbilidad asociada**

<b>Variable</b>	<b>Número</b>	<b>%</b>
<b>Comunicación interauricular</b>	1	5.9
<b>Atresia duodenal</b>	1	5.9
<b>Ninguna</b>	15	88.2

### **Complicaciones quirúrgicas mediatas tempranas**

Las complicaciones quirúrgicas inmediatas se presentaron en 3 pacientes lo que representa el 17.6% del total de pacientes con diagnóstico de atresia de vía biliar que se sometieron a procedimiento de Kasai. El íleo posquirúrgico se presentó en 2 pacientes, lo que representa el 11.8% del total de pacientes. La dehiscencia de la herida quirúrgica se presentó en 1 pacientes, representando el 5.9% del total de pacientes. La fuga de la anastomosis biliodigestiva se presentó en un paciente, representando el 5.9 % del total de pacientes. Finalmente un paciente presentó sangrado de herida quirúrgica, representando el 5.9% del total de pacientes. En la tabla 3 se muestran estos datos.

**TABLA 3. Complicaciones mediatas tempranas**

	<b>Número</b>	<b>%</b>
<b>Íleo posquirúrgico</b>	2	11.8
<b>Dehiscencia de herida</b>	1	5.9
<b>Fuga de la anastomosis</b>	1	5.9
<b>Sangrado de herida</b>	1	5.9

**Complicaciones quirúrgicas mediatas tardías**

La complicación quirúrgica mediata que se presentan con mayor frecuencia es la colangitis con un porcentaje de presentación del 76.5% del total de 17 pacientes sometidos a procedimiento de Kasai. En 5 pacientes (29.4%) la colangitis se presentó de manera recurrente. La hipertensión porta se presentó en 12 pacientes, representado el 70.6% de los pacientes sometidos a procedimiento de Kasai. En 2 pacientes se documentó estenosis de la anastomosis. En la tabla 4 se muestran los datos.

**TABLA 4. Complicaciones mediatas tardías**

<b>Complicación</b>	<b>Número</b>	<b>%</b>
<b>Colangitis</b>	13	76.5
<b>Colangitis recurrente</b>	5	29.4
<b>Hipertensión porta</b>	12	70.6
<b>Estenosis de la anastomosis</b>	2	11.8



## Defunciones

De los 17 pacientes, 8 fallecieron principalmente por sangrado, representando el 47% de los pacientes. En los casos de defunción 7 pacientes presentaron hipertensión portal y colangitis, representando el 87.5%. Solo un paciente presento colangitis, falleciendo de choque mixto secundario a trasplante hepático. Los datos se muestran en la tabla número 5.

**Tabla 5. Defunciones**

<b>Numero caso</b>	<b>Edad Kasai*</b>	<b>Complicación mediata</b>	<b>Edad a la defunción</b>	<b>Causa de defunción</b>
1	77	Hipertensión portal y colangitis	8 meses	Sangrado
2	102	Hipertensión portal y colangitis	1 año 2 meses	Sangrado
3	82	Hipertensión portal y colangitis	1 año 1 mes	Sangrado
4	110	Hipertensión portal y colangitis	1 año 3 meses	Sangrado
5	120	Hipertensión portal y colangitis	1 año 4 meses	Sangrado
6	73	Hipertensión portal y colangitis	1 año 3 meses	Sangrado
7	135	Hipertensión portal	1 año	Sangrado
8	105	Colangitis	1 año 6 meses	Choque séptico

\*Media de edad al momento de Cirugía de 100.3 días

## Respuesta al procedimiento de Kasai

La cirugía de Kasai exitosa se define como niveles séricos de bilirrubinas totales por debajo de los 2mg/dl tres meses después de realizada la cirugía; solo 2 pacientes alcanzaron un drenaje biliar eficaz representando el 11.8% de todos los casos.

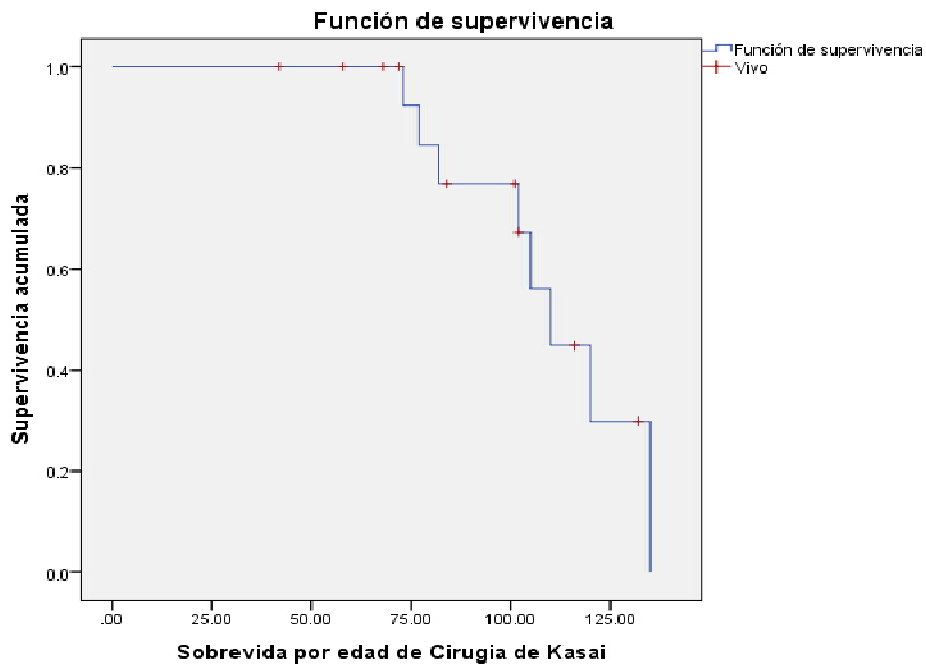
**Tabla 6. Resultado del Kasai**

Desenlace	Número	%
Éxito	2	11.8

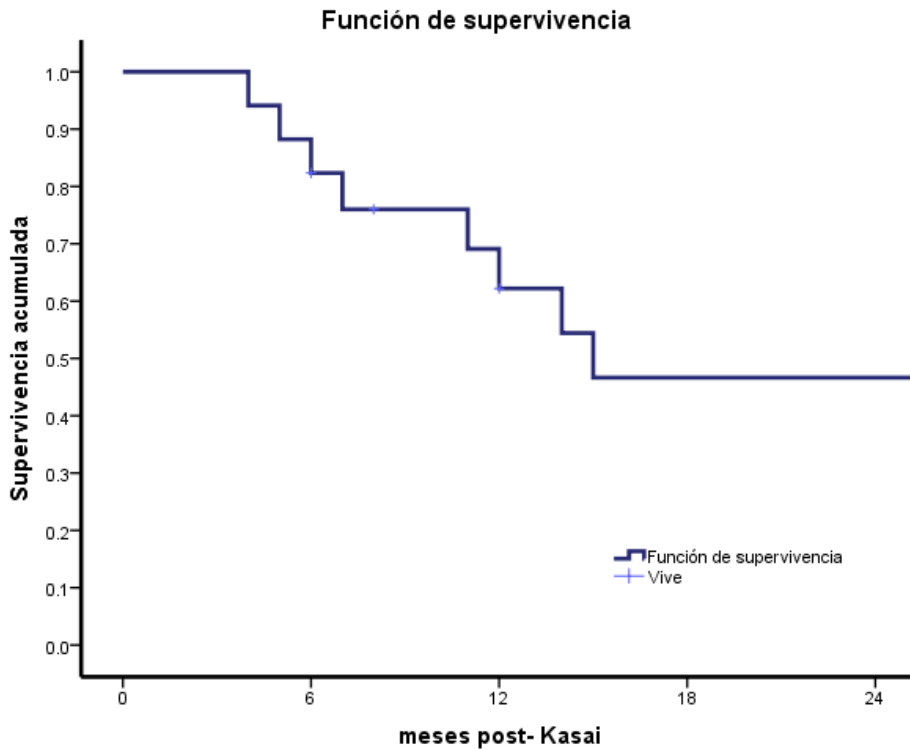
**Sobrevida de los pacientes operados de Kasai**

De los 17 pacientes operados de cirugía de Kasai 9 se encuentran actualmente vivos, representando el 52.9% del total de pacientes. En el gráfico número 1 se muestra la edad en la que se realiza la cirugía de Kasai y los pacientes que sobreviven actualmente, los desniveles en la gráfica muestran los pacientes que finalmente fallecieron. De los pacientes que sobrevivieron, a la mayoría (55.5%) se les realizó la cirugía de Kasai antes de los 90 días de edad. La mayoría de las defunciones (62.5%) se presentaron en pacientes operados de cirugía de Kasai después de los 100 días de vida. De las defunciones la mayoría se presentó los 6 y 12 meses posteriores a la cirugía de Kasai.

**GRAFICO 1. Sobrevida**



**GRAFICO 2. Sobrevida**



### **Biopsias hepáticas**

Se dividieron los grupos en pacientes operados antes y después de los 90 días de edad, se analizaron los reportes de las biopsias hepáticas y se correlacionaron con la edad al momento de la cirugía y se presentaron datos de colangitis recurrente. En el grupo de los pacientes operados antes de los 90 días se encontraron 8 pacientes, de los cuales el 37% (3 pacientes) reportaron fibrosis en septos escasos, el resto 63% reportaron fibrosis en septos numerosos. Solamente 3 pacientes presentaron colangitis recurrente. En el grupo de pacientes operados después de los 90 días se encontraron 9 pacientes, de los cuales el 77% (7 pacientes) reportaron fibrosis con septos numerosos, el resto 23% reportaron fibrosis con septos escasos. Solamente 4 pacientes presentaron colangitis recurrente. Los datos se muestran en la tabla número 7.

**Tabla 7. Biopsias hepáticas**

Kasai antes de los 90 días de edad			Kasai después de los 90 días de edad		
Edad (días)	METAVIR	Colangitis recurrente	Edad (días)	METAVIR	Colangitis recurrente
42	F3	Si	101	F3	Si
58	F2	No	102	F2	No
63	F3	Si	102	F3	No
72	F2	No	105	F3	Si
73	F3	No	110	F3	Si
77	F3	No	116	F3	No
82	F3	No	120	F2	No
84	F2	Si	132	F3	No
			135	F3	Si

## DISCUSIÓN

La atresia de vía biliar es la causa más frecuente de colestásis neonatal en nuestro país. Sin embargo se detecta en forma tardía, lo que condiciona retraso de la atención quirúrgica. Al detectarse la patología, generalmente se envía a un hospital de tercer nivel para evaluar el tratamiento quirúrgico. La literatura refiere que si la cirugía se realiza antes de los 60 días el éxito de la cirugía de Kasai se eleva hasta un 60%<sup>15</sup>. El objetivo de este estudio es mostrar y analizar la experiencia en los últimos 5 años de pacientes a quienes se les realizó Cirugía de Kasai.

En cuanto a los aspectos demográficos de nuestro estudio, la mayoría de los pacientes fueron del sexo femenino con un 64.7%, lo que coincide con los reportado por Chung y cols<sup>21</sup> en un estudio realizado en el 2015, con un porcentaje de presentación en el sexo femenino del 77%. En la mayoría de los artículos consultados la incidencia es mayor en mujeres en algunos casos alcanzando una relación hombre/mujer de 1.8 a 1. Nuestra muestra es pequeña y coincide con lo reportado en la literatura, pero se necesitaría hacer un estudio más amplio e interinstitucional para corroborar esta información. En cuanto a la edad en la que se realiza la cirugía de Kasai, Haszic y cols<sup>22</sup> reportan una media de edad de 58 días contrastando claramente con nuestra información, donde la mediana de edad de nuestros pacientes fue de 92.8 días. Por lo mismo es de vital importancia emprender estrategias que permitan reconocer en una etapa más temprana la atresia de vía biliar y garantizar el tratamiento quirúrgico eficaz. En países desarrollados, la identificación y referencia oportuna de estos pacientes permite realizar la cirugía de Kasai a edades más tempranas con un aumento considerable de la sobrevivida.

La presencia de comorbilidades asociada a atresia de vía biliar es del 16.2% reportada en un estudio realizado en el 2011, por Edwin y cols.<sup>23</sup>, las principales malformaciones reportadas fueron

las intestinales, esplénicas, urogenitales y vaginales. Incidencia similar a la encontrada en nuestro estudio, donde 11.8% del total de pacientes presentaron anomalías asociadas, un paciente presentó comunicación interauricular que requirió manejo quirúrgico; el otro paciente se diagnosticó en la etapa neonatal con atresia duodenal manejada con anastomosis en diamante tipo Kimura.

Las complicaciones quirúrgicas mediatas tempranas son aquellas que ocurren durante el periodo de hospitalización posterior a la intervención quirúrgica. En un estudio realizado por López Santa María y cols<sup>24</sup> se reporta una incidencia de complicaciones quirúrgicas mediatas tempranas de 10.5%, ellos analizaron 19 pacientes operado de cirugía de Kasai en un periodo de 3 años, presentando principalmente íleo posquirúrgico. En nuestra unidad la incidencia de complicaciones quirúrgicas mediatas tempranas fue del 17.6%, siendo la más frecuente el íleo posquirúrgico que se presentó en dos pacientes. Esta complicación se presenta por la manipulación de asas intestinales, generalmente se resuelve con manejo conservador, el cual consiste en drenaje nasogástrico hasta disminuir gasto y movilización temprana del paciente. Se menciona en la literatura que esta complicación disminuye con el empleo de la laparoscopia.<sup>23</sup>, por el momento en la Unidad donde se realizó el estudio, no se cuenta con experiencia con esta técnica en el procedimiento de Kasai.

Las complicaciones quirúrgicas mediatas tardías son aquellas que ocurren una vez que el paciente es egresado del hospital y el seguimiento se da en la consulta externa. En un estudio realizado por Bijl y cols<sup>25</sup> se reporta una incidencia de complicaciones mediatas tardías del 60.5%. De estas complicaciones la colangitis se presentó en todos los pacientes con complicaciones mediatas tardías (100%), la hipertensión portal se presentó en el 80% de los pacientes con este tipo de complicaciones y finalmente el 1.3% de los pacientes presentaron carcinoma hepatocelular. En

nuestra unidad el 76.5% de los pacientes presentaron por lo menos un cuadro de colangitis, y el 29.4% presentaron colangitis recurrente. Todos los casos ameritaron hospitalización y respondieron al manejo conservador con esteroides y antibiótico. La hipertensión portal se presentó en el 70% de los pacientes con cirugía de Kasai, manifestándose con sangrado de tubo digestivo alto, requiriendo manejo endoscópico con ligadura de vasos sangrantes en la mayoría de los casos. En dos pacientes se presentó estenosis de la anastomosis a los 3 y 5 meses posteriores al procedimiento de Kasai respectivamente. En los dos casos se realizó remodelación de la derivación biliodigestiva, restaurándose el flujo biliar en los dos casos. Ante un cuadro de elevación súbita de bilirrubinas totales sin evidencia clínica de colangitis sugerimos realizar un Gammagrama hepático para descartar o confirmar la presencia de estenosis de la derivación y evitar daño hepático.

El porcentaje de mortalidad posterior a la cirugía de Kasai reportado por Bijl y cols.<sup>25</sup> es del 4.3%, falleciendo principalmente de sangrado de tubo digestivo secundario a hipertensión portal. En nuestro estudio el porcentaje de defunción se eleva hasta el 47% de los pacientes operados de cirugía de Kasai, en lo que concuerdan los estudios es en la causa del fallecimiento, siendo el sangrado de tubo digestivo la principal causa. La mortalidad se eleva en nuestro estudio a consecuencia del diagnóstico tardío de la enfermedad, en países desarrollados la mortalidad es menor y la supervivencia a largo plazo es mucho mayor, Bijl y cols.<sup>25</sup> reportan una supervivencia sin trasplante hepático del 88%.

El éxito de la cirugía de Kasai se define como un descenso de bilirrubinas totales 3 meses posterior a la cirugía en valores de igual o menor a 2mg/dl. En un estudio realizado por Edwing y cols<sup>23</sup> se reportan que hasta el 80% de los pacientes alcanzan un flujo biliar adecuado con descenso de bilirrubinas totales a valores normales. En nuestra población de estudio el porcentaje de éxito es

de apenas el 11.8%. Contrastando ampliamente con lo que sucede en países desarrollados, principalmente por la edad de cirugía, la cual es en la mayoría de los casos antes de los 60 días.

En el registro japonés de atresia biliar, la sobrevida de los pacientes operados de cirugía de Kasai es de 75% a los 5 años y de 66% a los 10 años posteriores al procedimiento quirúrgico, así lo reportan Nio y Cols.<sup>26</sup>. En nuestro estudio ningún paciente tiene más de 5 años de edad, de los pacientes que se estudiaron se reporta una sobrevida de 52%, sin embargo la mayoría de ellos están en espera de un trasplante hepático, solo dos pacientes que representan el 11.8% se encuentran con niveles séricos de bilirrubinas normales.



## CONCLUSIONES

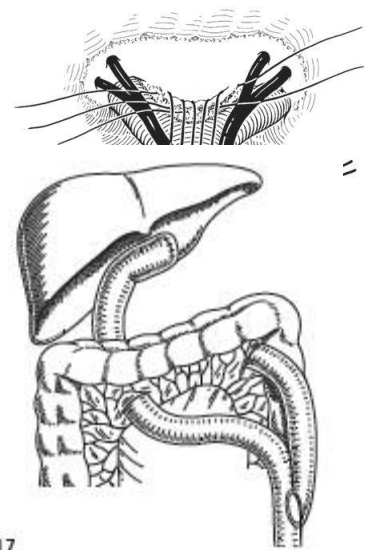
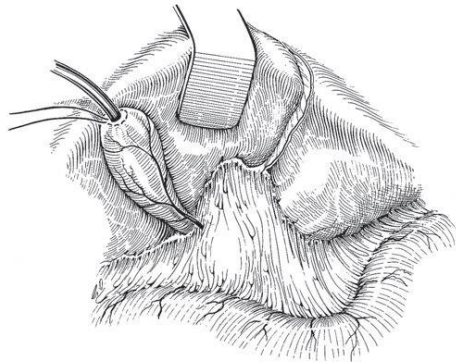
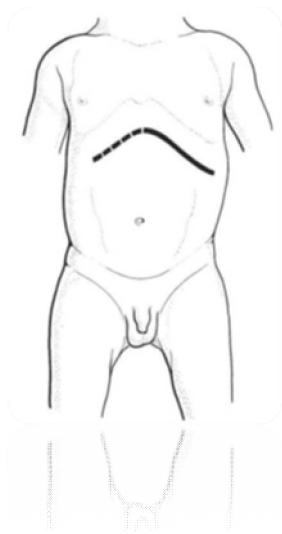
1. La mortalidad de los pacientes que fueron sometidos en nuestro estudio a cirugía de Kasai es cercana al 50%, presentándose principalmente a los 12 meses posteriores al procedimiento quirúrgico
2. La media de edad al momento de realizar la cirugía de Kasai es de 92.8 días, muy por arriba de lo recomendado en la literatura consultada; esto principalmente a consecuencia del diagnóstico y referencia tardía de pacientes con atresia de vía biliar.
3. En nuestra población de estudio la mayor supervivencia se presenta en aquellos pacientes que fueron operados de cirugía de Kasai antes de los 90 días; la mayoría de los pacientes fallece después del año de edad a consecuencia de la hipertensión portal.
4. El éxito de la cirugía de Kasai solo se presentó en el 11.8% de los pacientes estudiados, por lo que se debe insistir en el reconocimiento temprano de los pacientes pediátricos con diagnóstico de atresia de vía biliar para ofrecer un tratamiento quirúrgico oportuno o en su defecto enviar directamente a la lista de trasplantes hepáticos.
5. En la biopsia hepática la mayoría de los pacientes (70%) presentan estadio avanzado con fibrosis de septos numerosos.

## HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

<b>NOMBRE</b> _____		<b>AFILIACION:</b> _____	
<b>EDAD AL KASAI:</b> _____ <b>DIAS</b>	<b>PESO:</b> _____ <b>kg</b>	<b>TALLA:</b> _____ <b>cm</b>	
<b>SEXO:</b> <b>MASCULINO ( 1 )</b>		<b>FEMENINO ( 2 )</b>	
<b>COMPLICACIONES QUIRURGICAS INMEDIATAS</b>			
<b>ILEO POSQUIRURGICO</b>	<b>SI( 1 )</b>	<b>NO ( 2 )</b>	
<b>DEHISCENCIA DE HERIDA QX</b>	<b>SI( 1 )</b>	<b>NO ( 2 )</b>	
<b>FUGA DE LA ANASTOMOSIS</b>	<b>SI( 1 )</b>	<b>NO ( 2 )</b>	
<b>SANGRADO DE HERIDA QX</b>	<b>SI( 1 )</b>	<b>NO ( 2 )</b>	
<b>COMPLICACIONES QUIRURGICAS MEDIATAS</b>			
<b>COLANGITIS</b>	<b>SI( 1 )</b>	<b>NO ( 2 )</b>	
<b>COLANGITIS RECURRENTE</b>	<b>SI( 1 )</b>	<b>NO ( 2 )</b>	
<b>HIPERTENSION PORTAL</b>	<b>SI( 1 )</b>	<b>NO ( 2 )</b>	
<b>ESTENOSIS DE LA ANASTOMOSIS</b>	<b>SI( 1 )</b>	<b>NO ( 2 )</b>	
<b>BILIRRUBINAS TOTALES AL MOMENTO CIRUGIA</b>  <b>mg/dL</b>	<b>BILIRRUBINAS TOTALES 3M POSTKASAI</b>  <b>mg/Dl</b>		
<b>BIOPSIA HEPATICA</b> <b>METAVIR:</b>	<b>COMPLICACION</b> 1            (1) 2-3         (2) >3         (3)		

## ANEXOS

La cirugía se inicia con una incisión abdominal transversa la cual se amplía 12 a 15cm supra umbilical derecha. Se disecciona el remanente de la vesícula biliar, este procedimiento nos guía directamente al remanente conducto biliar común el cual se va a seccionar, se identifica el porta hepatis y se realiza incisión en cuña con tijera para producir comunicación de los conductillos hepáticos. Seguido de esto, se realiza la Y de Roux con 45 cm de yeyuno, esta se pasa a través del mesocolon, lateral y anterior al duodeno, se realiza la anastomosis al porta hepatis con suturas continuas o interrumpidas con material monofilamento reabsorbible 6-0



## BIBLIOGRAFIA

1. Mack CL, Feldman AG, Sokol RJ. Clues to the etiology of bile duct injury in biliary atresia. *Semin Liver Dis*; 2012; 32:913-930.
2. Hahn SM, Kim S, Park KI, Han SJ, Koh H. Clinical benefit of liver stiffness measurement at 3 months after Kasai hepatoportoenterostomy to predict the liver related events in biliary atresia. *PLoS ONE* 8. 2013; 18:310-316.
3. Srivastava A. Biliary atresia an inflammation from pathogenesis to prognosis. *Tropical Gastroenterology*. 2012; 33:1-3.
4. Petersen C, Davenport M. A etiology of biliary atresia, what is actually known?. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2013; 8:128-141.
5. Shah I, Bhatnagar S, Rangarajan V, Patankar N. Utility of Tc99m-Mebrofenin hepato-biliary scintigraphy (HIDA scan) for the diagnosis of biliary atresia. *Tropical gastroenterology*. 2012; 33:62-64.
6. Shin JH, Chang EY, Kim SM, Han SJ. Home intravenous antibiotic treatment for intractable colangitis in patients with biliary atresia following Kasai portoenterostomies. *J Korean Surg Soc*. 2011; 80:355-361.
7. Superina R, Magee JC, Brandt ML, Healey PJ, Tiao G, Ryckman F. et al. The anatomic hepatoportoenterostomy and early postoperative clearance of jaundice are significant predictors of a transplant free survival. *Ann Surg*. 2011; 254:577-595.

8. Tervi K, Higashimoto Y, Saito E, Saito T, Mitsuanga T, Nakata M. et al. Diagnosis of biliary atresia can not be excluded by declining trend of serum direct bilirubin. *Pediatric Reports*. 2013; 5:73-76.
9. Shah I, Bhatnagar S, Dhabe H. Clinical and biochemical factors associated with biliary atresia. *Tropical Gastroenterology*. 2012; 33:214-217.
10. Harpavet S, Finegold M, Karpen S. Patients with biliary atresia have elevated direct/conjugated bilirubin level shortly after birth. *Pediatrics*. 2011; 15:1598-1604.
11. Wildhaber BE. Biliary atresia: 50 years after the first Kasai. *ISRN Surgery*. 2012; 22:145-160
12. Garcia A, Cowles R, Kato T, Hardy MA. Morio Kasai: a remarkable impact beyond the Kasai procedure. *J Pediatr Surg*. 2012; 47:1023-1027.
13. Sarkhy A, Schreiber R, Milner R, Barker C. Does adjuvant steroid therapy post-Kasay portoenterostomy improve the outcome of biliary atresia? A systematic review and meta-analysis. *Can J Gastroenterol*. 2011; 25:440-445.
14. Dong R, Song Z, Chen G, Zheng S, Xiao XM. Improved outcome of biliary atresia with postoperative high-dose steroid. *Gastroenterology research and practice*. 2013; 24:315-320.

15. Zhao D, Han L, He Z, Zhang J, Zhang Y. Identification of the plasma metabolomics as early diagnostic markers between biliary atresia and neonatal hepatitis syndrome. PLOS ONE. 2014; 9:211-219.
16. Gupta L, Gupta S, Bhatnagar V. Extrahepatic biliary atresia: correlation of histopathology and liver function test with surgical outcomes. J Indian Assoc Pediatr Surg. 2012; 17:147-152.
17. Bijl EJ, Bharwani KD, Houwen RA, Man RA. The long-term outcome of the Kasai operation in patients with biliary atresia, a systematic review. The Journal of Medicine. 2013; 71:170-174.
18. Coran A, Caldamone A. Pediatric Surgery. 7<sup>a</sup> ed. New York: Elsevier Inc; 2012.
19. Spitz L, Coran A. Operative Pediatric Surgery. 7<sup>a</sup> ed. Florida: Taylor and Francis Group.
20. Okoro PE, Igwe P, Opara PJ. Pattern and survival of biliary atresia patients: experience in southern nigeria. Niger J Surg. 2013; 19:102-105.
21. Chung HY, Wong K, Hang PK. Predictors for failure after Kasai operation. J Pediatr Surg. 2015; 50: 293-296.
22. Hadzic N, Davenport M, Tizzard S. Long-term survival following Kasai portoenterostomy: Is chronic liver disease inevitable? J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2003; 37: 430-433.

23. Edwin K, Cheung G, Peter Y. The outcome of laparoscopic portoenterostomy for biliary atresia in children. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27:671-674.
24. López-Santamaria M, Gamez M, Diez-Pardo J. Long-term follow-up of patients with atresia successfully treated with hepatic porteenterostomy. The importance of sequential treatment. *Pediatr Surg Int.* 1998; 13: 327-330.
25. Bijl E, Bharwani R, Howen R. The long-term outcome of the Kasai operation in patients with biliary atresia: a systematic review. *Nether Journal Med.* 2013; 71: 122-127.
26. Nio M, Ohi R, Miyano T. Five and 10 year survival rates after surgery for biliary atresia: a report from the Japanese biliary atresia registry. *J Pediatr Surg.* 2003; 38: 997-1000.