



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS
TRABAJADORES DEL ESTADO
CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE

TESIS TITULADA

PROCEDIMIENTO DE KASAI. EXPERIENCIA DEL PROCEDIMIENTO VÍA
LAPAROSCÓPICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. CENTRO MEDICO
NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE", DEL ISSSTE.
SRPI: 524.2017

PRESENTA

DRA. MALLERLY NATALIA LEDEZMA CIFUENTES

PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN MEDICINA

CIRUGÍA PEDIÁTRICA

ASESOR

DR. PEDRO SALVADOR JIMÉNEZ URUETA





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

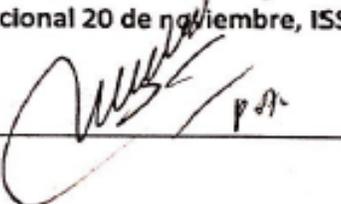
**PROCEDIMIENTO DE KASAI. EXPERIENCIA DEL PROCEDIMIENTO VÍA
LAPAROSCÓPICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. CENTRO MEDICO
NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE", DEL ISSSTE.
SRPI: 524.2017**

AUTORIZACIONES

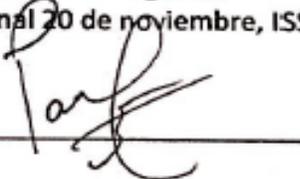
Dr. José Alfredo Merino Rajme
Director De La Unidad
Centro Médico Nacional 20 De Noviembre, ISSSTE



Dr. Mauricio Di Silvio López
Subdirector de Enseñanza e Investigación
Centro Médico Nacional 20 de noviembre, ISSSTE



Dr. Paul Mondragón Terán
Coordinador de Investigación
Centro Médico Nacional 20 de noviembre, ISSSTE



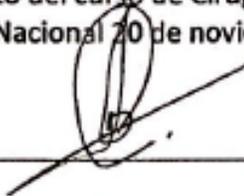
Dr. Pedro Salvador Jiménez Urueta
Jefe del Servicio y profesor titular del curso de Cirugía Pediátrica
Centro Médico Nacional 20 de noviembre, ISSSTE



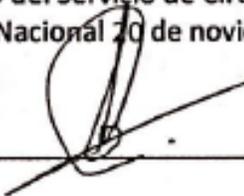
**PROCEDIMIENTO DE KASAI. EXPERIENCIA DEL PROCEDIMIENTO VÍA
LAPAROSCÓPICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. CENTRO MEDICO
NACIONAL “20 DE NOVIEMBRE”, DEL ISSSTE.
SRPI: 524.2017**

AUTORIZACIONES

Dr. José de Jesús Gutiérrez Escobedo
Profesor adjunto del curso de Cirugía Pediátrica
Centro Médico Nacional 20 de noviembre, ISSSTE



Dr. Pedro Salvador Jiménez Urueta
Asesor de tesis
Médico Adscrito del Servicio de Cirugía Pediátrica
Centro Médico Nacional 20 de noviembre, ISSSTE



Dra. Mallerly Natalia Ledezma Cifuentes
Médico Residente del Servicio de Cirugía Pediátrica
Centro Médico Nacional 20 de noviembre, ISSSTE



DEDICATORIA

Este trabajo está dedicado a todos los niños que me permitieron, durante estos cuatro años de mi formación en cirugía pediátrica, ser su médico desde que llegaron a nosotros en búsqueda de un diagnóstico y una mejor calidad de vida. Contribuyendo a que cada día despertará más mi amor, vocación, interés por el conocimiento de la patología quirúrgica del paciente pediátrico y a la investigación para encontrar la mejor resolución de la misma. Pero, sobre todo por recordarme siempre lo noble y bondadoso que es brindarle nuestra atención a ellos, los niños, quienes son nuestra prioridad.

AGRADECIMIENTOS

Doy las gracias a Dios por darme la vida y vocación para servir a los niños, ver por su integridad y bienestar sobre todas las cosas.

A mi madre que es el pilar de mi familia, mi ejemplo de vida y de mujer capaz de superarse a sí misma, proponerse metas y alcanzarlas. A ti, madre mía, que me has dado tu apoyo incondicional para seguir profesionalizándome y cumplir mis sueños, mil gracias por tanto amor, esfuerzo, trabajo, disciplina, tiempo y dedicación que has invertido en mi formación personal y profesional.

A mi padre por enseñarme que para alcanzar lo que nos proponemos en la vida necesitamos voluntad, dedicación, disciplina y tenacidad para afrontar y vencer los obstáculos que se presentan en el camino.

A mi esposo que ha sido un apoyo moral invaluable en este proceso y que a pesar de todas las adversidades que se han presentado en el proceso ha permanecido con amor y paciencia a mi lado, tan fuerte como un roble, mil gracias.

A mi hermana que a pesar de la distancia siempre me ha brindado su apoyo incondicional, amor y amistad en los momentos más difíciles de la carrera, dando la motivación suficiente para continuar adelante.

A mi familia que me ha brindado su apoyo moral e incondicional en todo momento, animándome a continuar con este gran proyecto a cada instante y mostrando como ejemplo a seguir a las nuevas generaciones.

Gracias a todos los médicos que fueron mis maestros durante mi estancia en la subespecialidad de Cirugía Pediátrica en el CMN “20 de Noviembre” ISSSTE, así como de otros hospitales, que contribuyeron a mi educación y formación.

Y sobre todo, a los Pacientes, por enseñarme que las enfermedades no leen libros, por retarme y hacer que me esforzara para ustedes, por recordarme que un médico debe curar a veces, aliviar a menudo, pero consolar siempre, y que se debe ser persona antes que cualquier cosa. Por enseñarme tanto. Gracias.

A todos gracias por guiar mi vida con energía, esto ha hecho que sea lo que soy.
Con amor, admiración y respeto.

TÍTULO

**PROCEDIMIENTO DE KASAI. EXPERIENCIA DEL PROCEDIMIENTO VÍA
LAPAROSCÓPICA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS. CENTRO MEDICO
NACIONAL “20 DE NOVIEMBRE”, DEL ISSSTE.**

RESUMEN

Introducción. La atresia de vías biliares (AB) progresivo produce obstrucción de la vía biliar. Se presenta en uno por cada 20.000 nacidos vivos.^{1,2}. El tratamiento oportuno antes de los 60 días de vida es importante para obtener buenos resultados en la cirugía de Kasai, se resuelva la colestasis y la progresión de la cirrosis no lleve a la muerte al paciente en su primer año de vida, y obtenga mayor oportunidad de trasplante hepático^{3,4,16}. El Kasai efectivo con solución de la colestasis permite al lactante una sobrevida mayor a los 10 años que puede llegar hasta el 50-70% si la cirugía se realizó antes de los 45 días en un hospital con experiencia en la cirugía de Kasai abierto (KA)^{1,3}.

El tratamiento oportuno antes de los 60 días de vida es relevante para que la cirugía de Kasai sea efectiva, se resuelva la colestasis y la progresión de la cirrosis se relente consecutivamente frenando en deterioro fatal del paciente de no contar con la oportunidad de trasplante hepático.

El abordaje laparoscópico ya se ha definido y se ha llevado a cabo con resultados diversos existiendo aun controversia en su utilidad final. La cirugía de mínima invasión requiere amplia experiencia y conocimiento de las variaciones anatómicas que se producen por efecto de la fibrosis hepática.^{2,3,4}. En la cirugía de mínima invasión los pacientes se benefician con mejores resultados cosméticos y menor analgesia.^{2,3}

En el servicio de Cirugía Pediátrica del CMN "20 de Noviembre" donde la técnica de Portoenteroanastomosis laparoscópica (Cirugía de Kasai) es una técnica reproducible, con tiempo quirúrgico que puede ser mejorado respecto a la experiencia personal del cirujano y la experiencia acumulada en el centro de aplicación, con las ventajas de la cirugía de mínima invasión: aspecto estético, menor estancia postoperatoria, menor dolor postoperatorio, trauma psicológico menor así como una reintegración expedita a la vida cotidiana.

Objetivo. El objetivo del presente trabajo es presentar el seguimiento y la continuidad del protocolo después de 8 años de haber iniciado Kasai laparoscópico en el CMN 20 de Noviembre del ISSSTE.

Material y métodos. Se trata de un estudio descriptivo documental, observacional y transversal de Enero 2017 a junio de 2020. Se llevaron a cabo en un hospital de alta especialidad 9 cirugías de Kasai laparoscópico (KL). Se incluyeron a todos los pacientes a los cuales se les realizó cirugía de Kasai por vía laparoscópica independientemente de la edad de la cirugía. Se presentan resultados tomando en cuenta, edad de la cirugía, tiempo de la misma, complicaciones, comportamiento de la colestasis y seguimiento a mediano plazo.

Resultados. Nueve pacientes con atresia de vías biliares, 2 hombres y 7 mujeres. Se realizó la cirugía antes de 60 días en 4. Cuatro a los 90 días y uno a los 132 días. Con un tiempo quirúrgico promedio de 3.8 horas, rango de 3:30-4:30. No existieron complicaciones transoperatorias. El mayor seguimiento es a 6 años, la paciente cursa con hipertensión portal no descompensada tratada con propanolol. Cuatro con buena evolución. Tres pacientes entre la edad de 2-4 años están en protocolo de trasplantes en otras instituciones. Dos pacientes fallecieron por insuficiencia hepática uno después de los 6 meses de edad y otro a los 3 años de edad.

Discusión: No tuvimos complicaciones transoperatorias y postoperatorias en ninguno de nuestros casos. No se realizaron conversiones. La evolución fue adecuada, la mala evolución se observó en los pacientes mayores de 60 días. Cuatro se operaron después de los 90 días, esto por si es de mal pronóstico.

Conclusiones: El Kasai laparoscópico actualmente se puede realizar sin problemas trans y postoperatorios. La evolución clínica en los postoperados mediante mínima invasión continua siendo similar a la cirugía abierta. La mala evolución de los pacientes que fallecen se debe al tiempo (edad) de la cirugía. No se puede culpar al Kasai laparoscópico de la mala evolución de estos. Se requiere de experiencia con resultados buenos en Kasai abierto y experiencia en cirugía de

mínima invasión. Actualmente, han aumentado los grupos que realizan KL ^{27,28}. La hipótesis lógica es que el KL y KA solo difieren en el abordaje, el resto del procedimiento no debe modificarse.

Palabras claves: Kasai, atresia biliar, laparoscopia

ABSTRACT

Introduction. Progressive bile duct (AB) atresia causes bile duct obstruction. It occurs in one for every 20,000 live births.^{1,2} Timely treatment before 60 days of age is important to obtain good results in Kasai surgery, cholestasis is resolved and the progression of cirrhosis does not lead to death in the first year of life, and obtain a greater opportunity liver transplantation.^{3,4,16} Effective Kasai with cholestasis solution allows the infant to survive more than 10 years, which can reach 50-70% if the surgery was performed before 45 days in a hospital with experience in open Kasai surgery (KA)^{1,3}.

Timely treatment before 60 days of age is relevant for Kasai surgery to be effective, cholestasis is resolved, and the progression of cirrhosis slows down consecutively, slowing the patient's fatal deterioration if they do not have the opportunity for liver transplantation.

The laparoscopic approach has already been defined and has been carried out with diverse results, although there is still controversy regarding its final usefulness. Minimally invasive surgery requires extensive experience and knowledge of the anatomical variations that are produced by the effect of liver fibrosis.^{2,3,4} In minimally invasive surgery, patients benefit from better cosmetic results and less analgesia.^{2,3}

In the CMN Pediatric Surgery service "20 de Noviembre" where the laparoscopic Portoenteroanastomosis technique (Kasai Surgery) is a reproducible technique, with surgical time that can be improved with respect to the surgeon's personal experience and the experience accumulated in the center of application, with the advantages of minimally invasive surgery: aesthetic appearance, shorter postoperative stay, less postoperative pain, minor psychological trauma as well as prompt reintegration into everyday life.

Objective. The objective of this work is to present the follow-up and continuity of the protocol after 8 years of having started laparoscopic Kasai at the National Medical Center November 20 of the ISSSTE.

Material and methods. This is a descriptive, observational and cross-sectional descriptive study from January 2017 to June 2020. 9 laparoscopic Kasai surgeries (KL) were carried out in a high-specialty hospital. All patients who underwent laparoscopic Kasai surgery were included, regardless of the age of the surgery. Results are presented taking into account the age of the surgery, its time, complications, cholestasis behavior and medium-term follow-up.

Results. Nine patients with bile duct atresia, 2 men and 7 women. Surgery was performed before 60 days in 4. Four at 90 days and one at 132 days. With an average surgical time of 3.8 hours, range of 3: 30-4: 30. There were no intraoperative complications. The longest follow-up is at 6 years, the patient presents with uncompensated portal hypertension treated with propranolol. Four with good evolution. Three patients between the ages of 2-4 years are on a transplant protocol in other institutions. Two patients died of liver failure, one after 6 months of age and the other at 3 years of age.

Discussion: We had no postoperative and postoperative complications in any of our cases. No conversions were made. The evolution was adequate, poor evolution was observed in patients older than 60 days. Four underwent surgery after 90 days, this in case of a poor prognosis.

Conclusions: Laparoscopic Kasai can currently be performed without trans and postoperative problems. The clinical evolution in the postoperative patients through minimal invasion continues being similar to open surgery. The poor evolution of the patients who die is due to the time (age) of the surgery. The laparoscopic Kasai cannot be blamed for their poor evolution. Experience with good results in open Kasai and experience in minimally invasive surgery is required. Currently, the groups that perform KL have increased ^{27,28}. The logical hypothesis is that the KL and KA only differ in the approach, the rest of the procedure should not be modified.

Key words: Kasai, biliary atresia, laparoscopy

INDICE

1. Título del proyecto	7
2. Resumen/Abstract	8
3. Índice	13
4. Abreviaturas	14
5. Introducción	15
6. Marco teórico	26
7. Planteamiento del problema	28
8. Justificación	29
9. Obejtivos	30
9.1. General	30
9.2. Específicos	30
10. Metodología de la investigación	31
10.1. Diseño	31
10.2. Material y métodos	31
10.3. Universo de la muestra	31
10.4. Tamaño de la muestra	31
10.5. Criterios de inclusión	31
10.6. Criterios de exclusión	31
10.7. Tipo de muestreo	32
10.8. Cálculo y tamaño de la muestra	32
10.9. Descripción operacional de las variables	32
10.10. Técnicas y procedimientos empleados	33
10.11. Procesamiento y análisis estadístico	33
11. Aspectos éticos	34
12. Resultados	35
13. Discusión	36
14. Conclusiones	41
15. Referencias bibliográficas	42
16. Anexos	46

ABREVIATURAS.

N: Número

E: Edad

Qx: Quirúrgico

S: Sexo

Comp: Complicaciones

AB: Atresia De Vías Biliares

RN: Recién Nacido

CN: Colestasis Neonatal

KA: Kasai Abierto

KL: Kasai Laparoscópico

BT: bilirrubina total

BD: bilirrubina directa

BI: bilirrubina indirecta

INTRODUCCIÓN

La frecuencia de la atresia de vías biliares (AB) varía de 1 en 10,000 a 1 en 16,700 nacidos vivos; predomina levemente en mujeres 1,4 a 1,7: 1,2 en hombres. En 1892, Thomson designó la atresia biliar como una entidad específica. En el *Edinburg Medical Journal*. Holmes publicó una revisión de casos e introdujo el concepto de formas corregible y no corregible de la enfermedad. En 1928, Ladd describió el primer caso de atresia de vías biliares corregible con cirugía y, en 1953, Gross señaló que la atresia de vías biliares es la causa más común de ictericia neonatal de tipo obstructivo.³⁻⁵ En 1957, Kasai y colaboradores demostraron que esta enfermedad podía ser tratada con una portoenterostomía hepática. Este concepto creó incertidumbre e incredulidad a los buenos resultados obtenidos por médicos japoneses y cirujanos pediatras norteamericanos como Bill, Lilly, Altman y colaboradores,^{3,4} la operación logró aceptarse como el tratamiento definitivo para la mayoría de los pacientes.^{3,4}

Hay variantes de la atresia de vías biliares, la más común es la obliteración del sistema biliar extra hepático, tercer lugar la existencia de un remanente o la ausencia del árbol biliar. Se han propuesto varios factores causales (dos por factores inmunes y causas infecciosas). La teoría del factor genético implica una falla en la continuidad del sistema biliar extrahepático durante la embriogénesis ductal. La teoría y la hipótesis actuales sostienen que los ductos biliares fetales anormales tienen poco soporte del árbol biliar.^{1,2}

La atresia biliar (AB) es la causa más frecuente de ictericia obstructiva en los primeros tres meses de vida y es responsable del 40% al 50% de todos los trasplantes hepáticos en niños del mundo. Es el resultado final de un proceso inflamatorio fibroesclerosante y obstructivo que afecta a los ductos biliares intra y extrahepáticos, que finaliza con la fibrosis y obliteración del tracto biliar y eventual desarrollo de cirrosis biliar con hipertensión portal y falla hepática, lo que provoca la muerte a los ²⁻³ años de vida si no media una intervención.^{6,7} La

hepatoportoenteroanastomosis temprana realizada en los dos primeros meses de vida ofrece la mejor oportunidad de supervivencia a largo plazo del paciente con hígado nativo.

Se estima que la incidencia mundial de la enfermedad oscila entre el 1 en 8000 y 18000 recién nacidos (RN) vivos; se presenta en todas las regiones del mundo, pero es más frecuente en el sexo femenino y en los países asiáticos.⁸

Existe firme consenso en la literatura pediátrica de que los esfuerzos dirigidos a la detección precoz de los casos de colestasis neonatal (CN), y específicamente de la AB, no deben demorarse, ya que su pronóstico depende de un diagnóstico y tratamiento precoz.^{9,10}

La AB es definida como la obliteración o ausencia del tracto biliar. Evidencias clínicas y experimentales sugieren que la expresión fenotípica de la enfermedad puede ser el resultado de una variedad de agentes etiológicos.

Actualmente, su caracterización incluye las siguientes variantes clínicas:

1) AB asociada a otras malformaciones congénitas:

Esta variedad, a su vez, puede subdividirse en tres grupos:

- Síndrome BASM, que incluye malformaciones esplénicas (poliesplenía, asplenía, doble bazo). Además, se asocia a asimetría visceral (situs inversus y malrotación), malformaciones venosas (vena cava inferior ausente, vena porta preduodenal) y malformaciones cardíacas. Esta forma de AB predomina en el sexo femenino y, en algunos casos, se vincula con antecedentes maternos de diabetes y tirotoxicosis. Se considera que la anomalía del conducto biliar se produce al mismo tiempo que las otras anomalías mencionadas, durante el desarrollo embrionario, entre la 5a y la 6a semana de gestación. Esto ocurre antes de la formación del sistema ductal intrahepático (7-10 semanas).

- Otro grupo de pacientes con AB presentan hallazgos de otros síndromes, como el síndrome del ojo de gato (coloboma, atresia ano-rectal, etc.). Se incluye en las aneuploidías (alteración del número de cromosomas).
- Finalmente, algunos pacientes con AB tienen anomalías congénitas no sindrómicas, tales como la atresia esofágica, yeyunal, ano-rectal, etc. No existe para este grupo explicación genética convincente y podría obedecer al accionar de un agente causal durante el período embrionario.

2) AB quística:

En alrededor del 10% de los casos, la AB incluye una formación quística y puede generar confusión con un quiste de colédoco. Esta formación se puede observar en una ecografía realizada durante el embarazo, a partir de las semanas ¹⁸⁻²⁰ de gestación. Esta forma tiene una mejor evolución luego de la cirugía, posiblemente debido a la existencia de una favorable continuidad luminal con los conductos intrahepáticos.⁵⁻⁶

3) AB aislada:

Es el grupo más numeroso, con igual distribución por género. En relación con la etiología, se mencionan dos hipótesis:

- El tiempo de comienzo sería más tarde que en los grupos sindromáticos, ya que no se asocian al compromiso de otros órganos o sistemas.
- La hipótesis actual para explicar este tipo de AB es que estos pacientes desarrollan un tracto biliar completo y la obliteración sería un fenómeno secundario que ocurriría en el período perinatal. La responsabilidad de algunos virus hepatotrópicos en el desarrollo de este tipo de AB ha sido un tema controvertido desde la década de los 80. En un estudio reciente, la búsqueda de posibles virus hepatotrópicos mostró que un ARN/ADN viral fue detectado en el hígado en menos del 50% de los casos (reovirus: 33%; citomegalovirus: 11%; adenovirus: 1%; enterovirus: 1,5%). Lo que no permite establecer esta publicación es si estos virus son transeúntes inocentes o responsables del mecanismo

colangiodestructivo.¹¹⁻¹³ La hipótesis de una infección viral responsable de esta enfermedad se basa en la posibilidad de que, una vez eliminado el virus, una respuesta autoinmune provocada por la infección perpetuaría el estado inflamatorio. A nivel experimental, los ratones Balb/c (albinos) son las cepas más susceptibles y el rotavirus RRV (rotavirus rhesus grupo A) administrado por vía intraperitoneal dentro de las primeras 24 horas de vida es el único virus capaz de inducir cambios necroinflamatorios biliares. El virus resulta indetectable a la segunda semana postexposición, y persiste la respuesta inmune celular. La reducción de células T reguladoras (controladoras de la inflamación), en número y función durante los primeros días de vida, facilitaría el desarrollo del compromiso biliar. Otro hecho de observación, demostrado en el modelo animal, está vinculado con la vacunación materna contra el RRV, la cual generaría la producción de anticuerpos IgG neutralizantes, que participarían en la eliminación del virus.¹⁴⁻¹⁹

CLÍNICA

En los casos de ictericia que se prolonga más allá de las dos semanas de vida, es imprescindible realizar la determinación de la bilirrubina directa (BD) sin demoras.⁶⁻⁸

La presentación clínica es habitualmente en un recién nacido de término, con peso adecuado, aspecto normal, que comienza con ictericia progresiva, acolia entre las 2 y las 6 semanas de vida. La coluria y la decoloración de las heces son elementos importantes en el examen clínico. La hepatomegalia se encuentra siempre presente, de consistencia aumentada y, en ocasiones, acompañada de esplenomegalia.

Los hallazgos de laboratorio incluyen el incremento de la BD, elevación moderada de las transaminasas, gamaglutamiltranspeptidasa elevada, fosfatasa alcalina usualmente elevada, albúmina y glucemia normales; los triglicéridos y el colesterol están habitualmente normales, y la función hepática normal.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico debe ser considerado en primer lugar frente a un lactante de un mes de edad, icterico, con heces acolicas y hepatomegalia.

El proceso del diagnóstico de la AB no debe demorarse y continúa siendo un desafío para el pediatra.

La ecografía abdominal se debe realizar con 4 horas de ayuno para poder visualizar la forma y el tamaño de la vesícula o su ausencia. El área triangular o signo del cordón fibroso, que corresponde a un área ecogénica del portahepatis, es posiblemente un hallazgo específico de AB. Además, permite identificar malformaciones vasculares asociadas al síndrome de poliesplenía (AB forma fetal), como la vena porta preduodenal, agenesia de la vena cava, y otras patologías biliares, como el quiste del colédoco y la litiasis.^{6,20}

La biopsia hepática percutánea es un elemento de extrema importancia, con un alto grado de especificidad, de hasta un 95%, para poder arribar al diagnóstico, con una muestra apropiada (más de 10 espacios porta) y un patólogo con experiencia en patología hepática pediátrica.

Los hallazgos histológicos más frecuentes son la proliferación ductular, estasis hepatocitaria de los pequeños conductos biliares, fibrosis y, a veces, transformación gigantocelular. La laparotomía/laparoscopia exploradora con colangiografía transoperatoria debe ser efectuada precozmente ante la sospecha clínica.^{5,20,21}

Una serie de parámetros clínicos permiten orientar el diagnóstico diferencial de la AB: la observación diaria del color de las deposiciones durante 10 días consecutivos, el peso de nacimiento, la edad de comienzo de la acolia y las características de la hepatomegalia. Si el peso al nacer era normal, el comienzo de la acolia, precoz y constante, y la hepatomegalia era firme, la posibilidad de que fuera una AB es del 82%.^{23,24}

En otro estudio, la determinación de la bilirrubina directa, en todos los neonatos que continuaban ictericos luego de los 14 días de vida, permitió derivar a aquellos

con niveles anormales de bilirrubina directa a centros de mayor complejidad para su diagnóstico etiológico y tratamiento.^{24,25}

Matsui y Dodoriki (1995), en Japón, con un sistema de tarjetas colorimétricas, realizaron un tamizaje en una población de 17641 RN en el control de salud al mes de edad e identificaron 2 casos de AB de 3 que presentaban deposiciones hipo/acólicas, por lo que lograron realizar la operación de Kasai antes de los 60 días de vida²⁶

El tamizaje universal fue establecido en Taiwán utilizando un método similar. La sensibilidad para la detección de la AB con el uso de tarjetas con el color de la materia fecal fue de 72,5% en 2004 y de 97,1% en 2005. La detección precoz aumentó el número de pacientes operados antes de los 60 días de vida.²⁷

La colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) no es tan utilizada en niños como en adultos y se realiza en pocos centros especializados en el mundo.³⁰

Un estudio de cohorte retrospectivo para investigar la relación entre el color de la piel y la edad de derivación de los pacientes con AB mostró que los pacientes no blancos fueron derivados más tardíamente que el grupo control (blancos), con una diferencia significativa ($p < 0,02$).^{31,33}

Las recomendaciones recientes de las Guías de Evaluación de la Colestasis de la Asociación Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition; NASPGHAN, por sus siglas en inglés) son las siguientes:^{24,25}

- Las Guías proveen recomendaciones para el manejo en el primer nivel de atención, indicaciones de consulta con el especialista y manejo del pediatra hepatólogo.
- La meta continúa siendo la detección precoz y el diagnóstico eficiente.

- No hay un test de tamizaje que pueda predecir qué lactante va a desarrollar colestasis.
- La recomendación es que cualquier recién nacido que presente ictericia a las 2 semanas de vida debe ser evaluado con la determinación de bilirrubinas.

Criterios de trasplante hepático en un paciente con atresia de vías biliares

La atresia de vías biliares constituye el 50% de indicación en los pacientes que requieren de trasplante hepático; su realización ha aumentado enormemente el porcentaje de supervivencia en estos niños sobre todo si se realiza después del año de edad, donde llega a alcanzar hasta un 95-98% en centros con grandes experiencias.

En la actualidad existen criterios específicos para la realización del trasplante:

1. Diagnóstico por encima de los cuatro meses de edad (aunque existen autores que plantean que a pesar de un diagnóstico tardío la realización de la portoenteroanastomosis pudiera ofrecerle al niño alguna oportunidad de drenaje, mejoraría su estado nutricional y retardaría la evolución del daño hepático hasta que el niño alcance el año de edad en que aumenta el porcentaje de supervivencia postrasplante).
2. No restablecimiento del flujo biliar o restablecimiento incompleto después de la operación.
3. Hipoplasia de la porta (acompaña a casi la totalidad de las atresias de vías biliares y aunque por sí sola no determina una indicación, hoy en día es un factor a tener en cuenta a la hora de discutir el paciente para indicar el trasplante).
4. Presencia de signos y síntomas de insuficiencia hepatocelular o hipertensión portal severa.

Cirugía de Kasai como manejo electivo de los pacientes con atresia de vías biliares

En 1957, Kasai y Susuki, describieron la hepáticoportoenteroanastomosis como operación en el tratamiento de la AB. El uso de este procedimiento, cambió el rumbo de esta patología y la historia natural de este grupo de recién nacidos, que hasta ese momento, no contaban con una clara salida terapéutica y presentaban una sobrevida inferior a los dos años de vida.

Morio Kasai en 1968 publicó sus primeros trece años de experiencia, reportando los resultados obtenidos en 87 pacientes operados y evaluó la realización de la hepáticoportoenteroanastomosis como procedimiento quirúrgico en la llamada AB no corregible. La conclusión de su trabajo fue que, en este grupo de pacientes para los cuales no existía tratamiento que ofrecer, la operación de Kasai brindaría una expectativa favorable, sobre todo si se practicaba antes de los cuatro meses. La operación de Kasai representa en la actualidad la primera línea de tratamiento en la AB. Su ejecución temprana, en centros con experiencia, disminuye el número de trasplantes hepáticos. Se considera centro con experiencia aquel que realiza más de cinco derivaciones por año.

La mayoría de las publicaciones insisten en que la indicación quirúrgica temprana (antes de los 60 días), mejora notablemente el porcentaje de éxito quirúrgico. La AB es la indicación más común de trasplante hepático en la población pediátrica, representando más del 50% en la mayoría de las series en los últimos años.

Algunos centros proponen trasplante hepático primario en la AB si bien no existe consenso al respecto.

La primera operación de Kasai laparoscópica fue efectuada en Brasil por el Dr. Esteves Pereira en el año 2001. No existen publicaciones al respecto en la literatura y nuestros casos, junto con los del Dr. Esteves Pereira forman parte de las primeras experiencias con el uso de esta técnica a nivel mundial.

Como beneficio de importancia, además de los obvios resultado cosméticos, sospechamos que si en la evolución de la enfermedad, estos niños necesitaran un trasplante hepático, la cirugía mínimamente invasiva le garantizará la presencia

de un abdomen poco abordado y con menor presencia de bridas y adherencias postoperatorias.

El diagnóstico prenatal, los estudios inmunohistoquímicos, la cirugía endoscópica mínimamente invasiva, y los centros altamente especializados en trasplante hepático colaborarán para encontrar el rumbo definitivo, en el tratamiento de los pacientes afectados por Atresia de Vía Biliar

Técnica Quirúrgica de Kasai laparoscópico

Se coloca al paciente en posición francesa. Se ingresa al abdomen mediante una incisión periumbilical, utilizando técnica abierta (Hasson) para la colocación de un primer trocar de 5mm en el anillo umbilical. Se utiliza una óptica de 4 mm, de 30° y 20 cm (figura 1). Se provoca un neumoperitoneo a una presión de insuflación de 8 a 10 mmHg. Posteriormente, y bajo visión directa, se colocan tres trócares accesorios:

1. Trocar de 5 mm step con reductor a 3 mm en flanco izquierdo, destinado al portaagujas, introducción y extracción de sutura, y eventualmente la utilización de bisturí armónico.
2. Trocar de 3 mm en flanco derecho, para el disector y la pinza tractora.
3. Trocar de 3 mm en fosa ilíaca derecha, por el que se coloca la cánula de aspiración. Se fijan los puertos a la piel.

Se colocan puntos externos tractores de poligalactina 2-0 transparietales y transhepáticos. El punto trasparietal se realiza con portaagujas tradicional, una vez que ingresa en el abdomen la aguja, es tomada con el endoportia y el punto se pasa transhepático, al exteriorizarse la aguja del paren- quima hepático, se retoma con endoportia y se traspasa nuevamente la pared abdominal. Mediante estos puntos de tracción (acuscopia) se logra una exposición adecuada de la cara hiliar del hígado sin necesidad de colocar medios de separación endoscópicos, y sin necesidad de liberar los ligamentos de suspensión hepática.

La disección comienza con la vesícula atrésica utilizando hook monopolar, avanzando luego hacia el resto de la vía biliar atrésica, para llegar al porta-hepatis.

El hallazgo de grandes adenopatías a este nivel suele entorpecer la disección y las mismas deben ser resecaadas.

Se identifica las arterias hepáticas derecha e izquierda, y por detrás de las mismas, la división de la vena porta que delimita el espacio porta hepatis inmediatamente por encima.

Se toma con pinza tractora el porta hepatis se disecciona hasta observar placa biliar, sobre la placa se realiza un corte en el centro (figura 2), ampliándose con tijera hasta observar un orificio y salida de bilis por el mismo, donde se realizará la anastomosis. Se corrobora hemostasia en el porta hepatis. Posteriormente, se confecciona la "Y" de Roux, para esto se busca el asa fija y a 35 cm del Treitz (figura3), se efectúa una marca en la serosa intestinal con electrobisturí para identificar los segmentos distal y proximal. Se extraen el trocar y la óptica del ombligo, se amplía la brecha, y se exterioriza el asa elegida. Se asciende un asa de 40 cm realizando la Y de Roux a través de la cicatriz umbilical. Antes de regresar las asas a la cavidad se procede a realizar insición de 1.5 cm aproximadamente sobre el asa ciega en palo de golf. Se confecciona una nueva jareta en el ombligo para reinstalar trocar de 5 mm y el neumoperitoneo. De nuevo en cavidad se asciende asa de delgado a través del mesocolon. La confección de la portoenteroanastomosis se realiza de modo termino-terminal, con polidioxanona 5-0, aguja C1. Inicialmente, se colocan dos puntos de reparo tractores externos atravesando la pared abdominal. Estos puntos toman ambos bordes latero posteriores y vuelven a exteriorizarse por la pared abdominal. A continuación, se realizan tres puntos en la cara posterior a nudo externo según técnica de Roeder tomando tejido de la zona y dos puntos anteriores que deben incluir parte de tejido hepático y terminar la porto entero anastomosis, sin dar puntos a la 1 y 11 de acuerdo a manecillas del reloj (figura 4). El resultado final de la cirugía, lograda en forma mínimamente invasiva por pequeñas incisiones.

Consideraciones especiales

El análisis microscópico de la porta hepatis según la clasificación de Gauthier y Odievre demostró en los tres casos ser de tipo II.

Los pacientes comienzan tolerancia a la vía oral temprana, recibiendo leche materna a las 12 horas de la cirugía. Recuperan el tránsito intestinal antes de las 24 horas postoperatorias con presencia de heces coloreadas verdosas en el pañal (Defecograma).

El uso de analgésicos en el postoperatorio es mínimo y la recuperación es notablemente satisfactoria en la mayoría los casos.

Los resultados cosméticos son sorprendentes en todos los casos, tal como se evidencia en el postoperatorio alejado.

ANTECEDENTES

La atresia de vías biliares como se ha descrito es una colangiopatía obstructiva neonatal que puede afectar a la vía biliar intra y extrahepática, como consecuencia de un proceso inflamatorio idiopático que determina una fibrosis y obliteración del tracto biliar, conduciendo al posterior desarrollo de cirrosis biliar secundaria

En 2002, Esteves y cols. Publicaron los dos primeros casos de portoenterostomía de Kasai mediante abordaje laparoscópico. En los últimos años, han sido comunicadas diversas contribuciones técnicas en este campo, por lo que hemos asistido a un progresivo avance en la aplicación de cirugía mínimamente invasiva al manejo de la patología hepatobiliar congénita.

La portoenterostomía de Kasai ha demostrado su eficacia en el reestablecimiento del flujo biliar, evitando la progresión de la cirrosis biliar y en la actualidad continúa vigente como procedimiento de elección ante el diagnóstico de AB.

La derivación bilioentérica presenta los mejores resultados cuando se realiza en los dos primeros meses de vida, siendo óptimos en los primeros 45 días.

A pesar de los estudios realizados a lo largo de los últimos años continúa abierto el debate respecto a la utilidad de la portoenterostomía frente al trasplante hepático primario en la AB, debido a que no es posible conocer con certeza qué porcentaje de pacientes presentará tras la derivación un flujo biliar aceptable y una supervivencia prolongada sin trasplante y en cuántos de ellos evolucionará la fibrosis y el fallo hepático secundario. En la actualidad, ambos procedimientos continúan siendo, en la mayoría de los casos, alternativas complementarias, no competitivas.

La comunicación hace quince años de los primeros casos de anastomosis bilioentérica por vía laparoscópica en pacientes pediátricos afectos de quiste de colédoco, supuso la posibilidad de dar el paso definitivo para hacer realidad el tratamiento de la patología hepatobiliar congénita mediante cirugía mínimamente

invasiva. La intervención de Kasai laparoscópica cuenta con muy pocos precedentes a nivel mundial y probablemente la nuestra sea la serie más larga de pacientes con AB intervenidos con esta técnica en nuestro país. Además, de las indudables ventajas que ofrece frente a la cirugía convencional (menor agresión quirúrgica, mayor rapidez en la recuperación postoperatoria y buen resultado estético), permite una mejor visión del porta hepatis sin necesidad de movilización hepática.

En nuestra experiencia, esta técnica ofrece unos resultados preliminares similares o incluso superiores a los obtenidos con cirugía convencional. Lo cual se ha demostrado en la primera serie de casos reportados desde enero de 2011 a diciembre de 2016.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El procedimiento de Kasai mediante técnica laparoscópica se realiza cada vez con mayor frecuencia dentro de la población pediátrica con patología de atresia de vías biliares confirmada dentro del servicio de Cirugía Pediátrica del CMN “20 de Noviembre” así como en otras partes del mundo donde hay hospitales de alta referencia con los insumos y el personal calificado consideramos que es una técnica reproducible, con tiempo quirúrgico mayor que sin embargo depende y se acorta respecto a la experiencia propia del cirujano y el centro de atención relativo al procedimiento abierto y además con las ventajas de la cirugía de mínima invasión: aspecto estético, menor estancia postoperatoria, menor dolor postoperatorio, trauma psicológico menor así como una rápida integración a las actividades cotidianas, sin eludir la evidente mejoría en la visión de las estructuras críticas a la manipulación como lo son el porta hepatitis sin el inconveniente de la manipulación y movilización hepática. Sin embargo, al ser un procedimiento de relativa poca frecuencia aún quedan espacios vacíos de información respecto a la evolución respecto las características epidemiológicas básicas (edad, sexo, síntomas concomitantes, estudios de gabinete al diagnóstico, indicación laparoscópica, tiempo quirúrgico, días de estancia hospitalaria y complicaciones) de los pacientes en los que se realizó portoenteroanastomosis de Kasai por técnica laparoscópica.

JUSTIFICACIÓN

Los detalles de la evolución al abordaje laparoscópico para el manejo de la atresia de vías biliares es en sí mismo un área de oportunidad importante para los que estamos relacionados con la patología pediátrica biliar, dado a su relativa baja frecuencia, su comportamiento agresivo entre otras características epidemiológicas de relevancia no ha permitido la realización de estudios con altos niveles de evidencia. En México, como en el mundo, los estudios se presentan como experiencia acumulada de casos consecutivos y esporádicos, durante nuestra investigación no logramos localizar reportes de material indexados de impacto medio a alto con un mayor número de casos reportados que el que presentamos en esta ocasión en nuestro país. Es necesario tener en cuenta que la patología se presenta en 1 de cada 10000 recién nacidos vivos lo que la hace infrecuente, en el estudio original se lograron acumular 5 pacientes, lo que en sí mismo justifica continuar con el seguimiento de los casos ya que, actualmente, se han incrementado y puede complementarse el trabajo de investigación.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Describir las características epidemiológicas, indicaciones específicas y evolución a corto y mediano plazo de pacientes en edad pediátrica con atresia de vías biliares en los cuales se realizó cirugía de Kasai mediante técnica laparoscópica en el servicio de Cirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE desde enero de 2017 a junio de 2020.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Describir el rango de edad en donde se presenta indicación.
- Describir evolución postquirúrgica de cirugía de Kasai laparoscópica.
- Describir la técnica quirúrgica e identificar posibles complicaciones de la técnica más frecuentes.
- Describir el Seguimiento a Mediano plazo de los pacientes sometidos a Cirugía de Kasai Laparoscópica.

METODOLOGÍA DE LA INVESTIGACIÓN

Diseño: Se trata de un estudio descriptivo documental, observacional y transversal.

Población De Estudio: Todos los pacientes operados de Cirugía de Kasai laparoscópica durante el periodo de Enero de 2017 a junio de 2020, en el hospital “20 de Noviembre” del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado.

Universo De Trabajo: Pacientes pediátricos derechohabientes al ISSSTE y que fueron atendidos por el Servicio de Cirugía Pediátrica del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, durante el periodo de estudio.

Tiempo de Ejecución: Periodo de estudio: Enero del 2017 a junio de 2020

Criterios De Inclusión:

- Expedientes de pacientes en edad pediátrica.
- Sexo masculino o femenino
- Con patología de atresia de vías biliares confirmada mediante colangiografía transoperatoria.
- Atendidos en el servicio de Cirugía Pediátrica del CMN “20 de Noviembre”.
- Que se sometieran a manejo quirúrgico mediante cirugía de Kasai Laparoscópica.
- Durante el período transcurrido entre enero de 2017 a diciembre de 2020.
- Criterios De Exclusión: Con intervención previa (abierto) del sitio quirúrgico de interés.

Criterios De Eliminación:

- Pacientes que requirieron realización programada de cirugía abierta por características intrínsecas

- Expedientes con menos del 80% de la información requerida para el presente estudio.

Tipo de muestreo: no probabilístico. Por conveniencia dada su baja incidencia mundial reportada se incluyeron a todos los pacientes a los que se aplicó la técnica quirúrgica dentro del tiempo y los criterios establecidos.

Metodología para el cálculo del tamaño de la muestra y tamaño de la muestra: No aplicó, debido a la baja incidencia de la patología de base, se incluyeron a todos los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión establecidos.

Descripción operacional de las variables: edad, sexo, sintomatología previa al evento quirúrgico, indicación de portoenteroanastomosis, estudios de gabinete al diagnóstico, estudios de gabinete postquirúrgico, diagnóstico por imagen, tiempo quirúrgico, días de estancia intrahospitalaria, complicaciones

VARIABLE	DEFINICIÓN	UNIDAD DE MEDIDA	ESCALA
Edad (Demográfica)	Edad al momento de la cirugía	Meses	Numérica discreta
Sexo (Demográfica)	Fenotipo	Masculino Femenino	Dicotómica
Sintomatología previa(independiente)	Reflejo clínico de la enfermedad	Dolor, fiebre, náusea, vómito, ictericia	Cuantitativa continua
Indicación de portoenteroanastomosis (independiente)	Patología biliar desencadenante	Atresia conductos biliares	Nominal
Estudios de Gabinete al diagnóstico (independiente)	Forma de detección de patología biliar	Estudio (ultrasonido, Gamagrama, Tomografía, Colangiografía)	Nominal

		transoperatoria)	
Tiempo quirúrgico (dependiente)	Tiempo que tarda el procedimiento quirúrgico	Minutos	Numérica discreta
Estancia hospitalaria (dependiente)	Tiempo en que se mantiene hospitalizado el paciente posterior al procedimiento Qx.	Días	Numérica discreta
Complicaciones (dependiente)	Son los accidentes más comunes o incidentes que suceden durante el procedimiento quirúrgico o posterior.	Complicación (ninguna, hemorragia, lesión a estructuras adyacentes, perforación intestinal)	nominal
Seguimiento a mediano plazo (dependiente)	Comportamiento respecto a sus principales complicaciones postquirúrgicas, Colangitis y/o colestasis entre 4 meses y 4 años de postquirúrgico	Presencia o ausencia	Cuantitativa continua

Técnicas y procedimientos empleados: Se obtuvo la información de forma inicial del archivo interno del servicio y de la base de datos de cirugías realizadas del servicio de Cirugía Pediátrica.

Con esta información se accedió al área física del archivo clínico y del sistema integral de administración hospitalaria (SIAH) y del sistema de comunicación; de los cuales se revisaron diagnósticos, notas quirúrgicas, notas de evolución y estudios de laboratorio de los pacientes operados de procedimiento de Kasai laparoscópico de Enero del 2017 a junio de 2020.

Se obtuvieron datos concordantes con las variables demográficas y dependientes e independientes de acuerdo a la definición operacional y conceptual. Posteriormente la información se recolectó bajo un formato para la organización de datos realizado en Excel.

Dado que el análisis es retro lectivo en todos los casos así como ausencia de intervención no requiere consentimiento informado particular de los actuantes.

Procesamiento y análisis estadístico: se analizaron de forma consecutiva no probabilística todos los expedientes que cumplieron con los criterios de inclusión en los registros del CMN 20 de noviembre. De acuerdo a las variables se hizo análisis descriptivo, observacional y no analítico, para variables cualitativas en porcentajes, para cualitativas gráficas y tablas. Medidas de tendencia central media, para cualitativas. Para tipo de diagnósticos porcentajes.

ASPECTOS ÉTICOS

De acuerdo con los Artículos 16, 17 y 23 del CAPÍTULO I, TÍTULO SEGUNDO: De los Aspectos Éticos de la Investigación en Seres Humanos, del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud. El presente estudio es descriptivo retrolectivo, que estrictamente no amerita del Consentimiento Informado. Los investigadores confirmamos que la revisión de los antecedentes científicos del proyecto justifican su realización, que contamos con la capacidad para llevarlo a buen término, nos comprometemos a mantener un estándar científico elevado que permita obtener información útil para la sociedad, a salvaguardar la confidencialidad de los datos personales de los participantes en el estudio, pondremos el bienestar y la seguridad de los pacientes sujetos de investigación por encima de cualquier otro objetivo, y nos conduciremos de acuerdo a los estándares éticos aceptados nacional e internacionalmente según lo establecido por la Ley General de Salud, Las Pautas Éticas Internacionales Para la Investigación y Experimentación Biomédica en Seres Humanos de la OMS, así como la Declaración de Helsinki.

RESULTADOS

Nueve pacientes con atresia de vías biliares 2 hombres y 7 mujeres. Se realizó colangiografía transoperatoria convencional a los 9. Nueve con toma de biopsia hepática. Se realizó KL a nueve, ninguno se tuvo que convertir. Tiempo quirúrgico de 3.8 horas promedio. Rango de 3:30-4:30. La Y de Roux se llevó a cabo en forma extracorpórea en todos los casos. A ocho se resolvió la colestasis con flujo biliar efectivo y evacuaciones con color. Seis en los primeros 10 días y dos después de 15 días. Una sola no tuvo flujo biliar habiéndose operado a los 90 días y falleció a los 7 meses. No existieron complicaciones durante una ha presentado dos cuadros de colangitis por CMV pero mantiene adecuado flujo biliar. Tres persisten con colestasis, cirrosis e insuficiencia hepática y se encuentran en protocolo de trasplante en otras instituciones. Dos de ellos se operaron a los 60 días y uno a los 132 días. Dos fallecieron uno a los 7 meses y otro a los 3 años de edad, ambos operados a los 90 días de vida, las expectativas desde el inicio fueron pocas. El mayor seguimiento es a 6 años, la paciente cursa con hipertensión portal en control con propranolol.

DISCUSIÓN

Los buenos resultados en la cirugía de Kasai en AB se han asociado claramente a la edad de diagnóstico, edad de cirugía, experiencia del equipo quirúrgico. En los hospitales de referencia se ha comprobado un éxito mayor que en aquellos donde se manejan en forma aislada^{5, 6,7}. Para tener un diagnóstico oportuno se requiere alta sospecha de AB. Cuando la bilirrubina directa es un 20% de la total el diagnóstico inicial debe ser de colestasis y sospechar fuertemente AB. Aun cuando existen estudios que nos pueden indicar una posibilidad alta de AB, aun no contamos con un estudio específico como estándar de oro para AB^{6, 7,8}. Sun S⁶ y cols refieren que la gamma glutamil transpeptidasa es la única prueba que puede contribuir a un diagnóstico diferencial de AB de los exámenes del protocolo para la función hepática. También menciona que el gamagrama hepático es un estudio que conduce con mayor frecuencia a un diagnóstico erróneo^{6, 7,9}. Los biomarcadores como pruebas de utilidad para tamizaje se han utilizado. Don R⁷ recientemente ha mencionado algunos potenciales marcadores para el diagnóstico de AB. A pesar del arsenal para estudios diagnósticos, todavía se siguen enviando a protocolo a los pacientes con AB en forma tardía. Houben CH⁸ y Okazaki¹³ han valorado la utilidad de la laparoscopia para el diagnóstico diferencial de colestasis. Houben CH⁸ menciona que a pesar de su utilidad en series grandes se ha documentado a un número de pacientes donde la laparoscopia fue innecesaria. Nosotros consideramos que el número de pacientes beneficiados con el diagnóstico laparoscópico justifica su uso en forma temprana. Debemos considerar que si bien el diagnóstico puede no ser de AB, tenemos la opción de la biopsia hepática y la colangiografía operatoria para un diagnóstico diferencial de mayor precisión¹⁸. La pregunta que nos realizamos es ¿Debemos considerar la cirugía de mínima invasión como el estándar de oro para el diagnóstico definitivo de AB? Ramírez y Jiménez¹⁰ realizan la cirugía en forma inmediata evitando el resto del protocolo cuando el paciente llega en etapa límite de edad. Consideramos que en pacientes con diagnóstico tardío o límite la laparoscopia diagnóstica se

fortalecerá en el futuro y demostrará su utilidad como estándar de oro en el diagnóstico de AB, evitando otros estudios que han perdido fortaleza como el gammagrama. Cuando se realizó el diagnóstico de AB el procedimiento mundial más utilizado es la cirugía de Kasai A pesar de que el Kasai tiene conceptos claros sobre el comportamiento, evolución y pronóstico, existe resistencia para el uso de KL. La técnica se ha modificado en forma imperceptible pero relevante en relación a la cirugía original de Kasai ^{1,10} durante las últimas décadas. En el año 2002 Esteves²⁰ reportó los primeros casos de Kasai laparoscópico. Con el advenimiento de la mínima algunos grupos han sido cautelosos para definir el éxito en cirugía de atresia de vías biliares como Wong KK y cols ^{3,4} en su estudio presenta 9 pacientes tratados con Kasai laparoscópico, seis fueron referidos a trasplante antes del año de edad, refiriendo una falla en el procedimiento laparoscópico, con estadística descriptiva del 66.6%. Otros autores como Liu SL⁵, 11, 12,14 y cols refieren los beneficios de la laparoscopia así como sus resultados similares a la abierta. . Martínez-Ferro M y Esteves en 2005 ²¹, reportaron 41 pacientes, considerando a la laparoscopia como estándar de oro. Solo dos años después el grupo internacional de endocirugía pediátrica en 2007^{3,4} abandonó la cirugía laparoscópica refiriendo que los pacientes con Kasai laparoscópico requerían en menor tiempo trasplante hepático ^{15,17,26}. En la única revisión sistemática Lishuang Ma²⁶ y cols revisaron ¹¹estudios comparativos, no encontrando diferencias significativas entre los dos grupos en tiempo quirúrgico, días de estancia, pérdida de sangre y aclaramiento de la ictericia, solo encontraron diferencia mayor en la necesidad de trasplante antes de los 2 años con el hígado nativo. Existen aún controversias en el manejo y la técnica quirúrgica por laparoscopia de estos pacientes. Ramirez y Jimenez ¹⁰ describen pacientes con cirugía abierta y buena evolución con diferencias en la disección y el manejo del porta hepatis como lo describe Koga H y cols ⁴. Nosotros minimizamos el daño a los micro túbulos hepáticos durante la anastomosis en el porta hepatis realizando una transección en la placa biliar y anastomosando en la parte central dejando de ser posible remanentes de tejido fibroso alrededor del porta hepatis (Figura 6) para evitar la dehiscencia temprana de la anastomosis a diferencia de Kasai modificado realizado actualmente donde

se lleva a cabo "disección extensa lateral" con resección total de la placa portal. Estos conceptos de cirugía abierta los protocolizamos para el Kasai laparoscópico. Yamataka en 2013^{1,22} refiere que el procedimiento de Kasai sufrió cambios y el original no se ha realizado en mínima invasión como lo sugirió Kasai en el abordaje abierto en 1950, el manejo de la placa en el artículo original es diferente a lo publicado recientemente por laparoscopia y cirugía abierta donde se considera una resección extensa de la placa como el estándar, el mismo autor y otros refieren^{11, 12,13} que el tratamiento por mínima invasión se puede realizar con resultados similares al KA siguiendo los conceptos originales de Kasai , con la ventaja de la mínima invasión y con menor daño a los conductos biliares, eliminando la disección extensa.

La disección del porta hepatis y la anastomosis termino lateral con yeyuno son la parte fundamental para el éxito del Kasai. La presencia de flujo biliar temprano es el primer indicio de una cirugía exitosa¹¹. , y se considera factor de buen pronóstico. Pczubkowski ²⁴ refiere el limitado valor pronóstico de la biopsia hepática en niños. Nuestro grupo en realiza el Kasai, sin esperar el reporte del diámetro de los canalículos biliares del porta hepatis. Otro aspecto importante en la evolución es el espectro colorimétrico del defecograma para definir flujo biliar adecuado. La complicación mas común a mediano plazo es la hipertensión porta ^{14,15}. Uno de nuestros pacientes se manejó con buenos resultados con esclerosis de varices. En nuestra serie los resultados no difieren del KA, considerando la edad de cirugía como el principal factor pronostico . Los grupos multidisciplinarios deben consistir en un experto en la vía biliar que además sea experto en cirugía laparoscópica avanzada. En ningún trabajo publicado de Kasai antes del 2015 hacen referencia a la expertis en los dos ámbitos (experiencia en cirugía de Kasai y en laparoscopia avanzada), de los cirujanos o cuando menos llevan a cabo un análisis de la experiencia de estos^{23, 26}. Actualmente ya hacen referencia a lo que comentamos al respecto en el 2015, "se requiere cirujanos expertos en cirugía laparoscópica y atresia de vías biliares". Los resultados negativos en KL reportados en la literatura internacional parecen corresponder más a la curva de

aprendizaje y a la modificación del Kasai original que a un verdadero fracaso del KL. La hipótesis lógica en este sentido es que la cirugía laparoscópica es solo un abordaje diferente y el KL no debe modificar en nada los resultados de KA como se han reportado en la literatura mundial. Aún es muy temprano para desechar en forma definitiva el KL, a pesar de la controversia la laparoscopia no solo es útil para la colangiografía y la biopsia hepática, en el futuro servirá para revisar la anastomosis en KL u KA como lo refiere Naruhiko Murase ^{19,25} cuando los resultados inmediatos no sean los esperados. En estudios orientales recientes se han realizado KL con buena evolución, .El único meta-analisis²⁶ es de estudios comparativos la mayoría retrospectivos. Actualmente han aumentado los grupos que realizan KL

CONCLUSIONES

El Kasai laparoscópico actualmente se puede realizar sin problemas trans y postoperatorios. La evolución clínica en los postoperados mediante laparoscopia es similar a la cirugía abierta. La mala evolución de los pacientes que fallecen se debe a el tiempo de la cirugía. No se puede culpar al Kasai laparoscópico de la mala evolución de estos. Se requiere de experiencia con resultados buenos en Kasai abierto y experiencia en cirugía. Actualmente han aumentado los grupos que realizan KL^{27,28}. La hipótesis lógica es que el KL y KA solo difieren en el abordaje, el resto del procedimiento no debe modificarse.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Abramson SJ Berdon. WE. Alman RP, et all. Biliary atresia and noncardiac polyesplenic síndrome: Usand surgical considerations. Radiology 1987;1632:377.
2. Akiyama H. Saeki M, Ogata T. Portal Hypertension After Successful surgery for biliary atresia. In Kasai M (ed): Biliary atresia and its related disorders, amterdam: Excerpta Medica 1983.
3. Altman M Portoenterostomy procedure for bilary atresisia: a five year experience. Ann surg 1978:188:351
4. Altman Rp Long term results after the Kasai. In daum F: Extrahepatic biliary atresia NY Marcel Decker 1983.
5. Altman RP lilly JR, Greenfeld J, et al. A multivariable Risk Factor Analisis of the portoenterostomy (Kasai)procedure for biliary atresua: Twenty-five years experience from two centers Ann surg 1997:226:348-53
6. Sokol RJ, Mack C, Narkewicz MR, Karrer FM. Pathogenesis and outcome biliary atresia: current concepts. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2003;37(1):4-21
7. Sokol RJ, Shepherd RW, Superina R, Bezerra JA, et al. Screening and outcomes in biliary atresia: summary of a National Institutes of Health workshop. Hepatology 2007;46(2):566-81
8. Suchy FJ. Approach to the infant with cholestasis. En: Suchy FJ, Sokol RJ, Balistreri WF, eds. Liver Diseases in children. 2nd ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. Págs.187-94.
9. Schwarz KB, Haber BH, Rosenthal P, Mack CL, et al. Extrahepatic anomalies in infants with biliary atresia: results of a large prospective North American multicenter study. Hepatology 2013;58(5):1724-31.
10. Petersen C, Davenport M. Aetiology of biliary atresia: what is actually known? Orphanet J Rare Dis 2013;8:128
11. Makin E, Quaglia A, Kvist N, Petersen BL, et al. Congenital biliary atresia: liver injury begins at birth. J Pediatr Surg 2009;44(3):630-3.

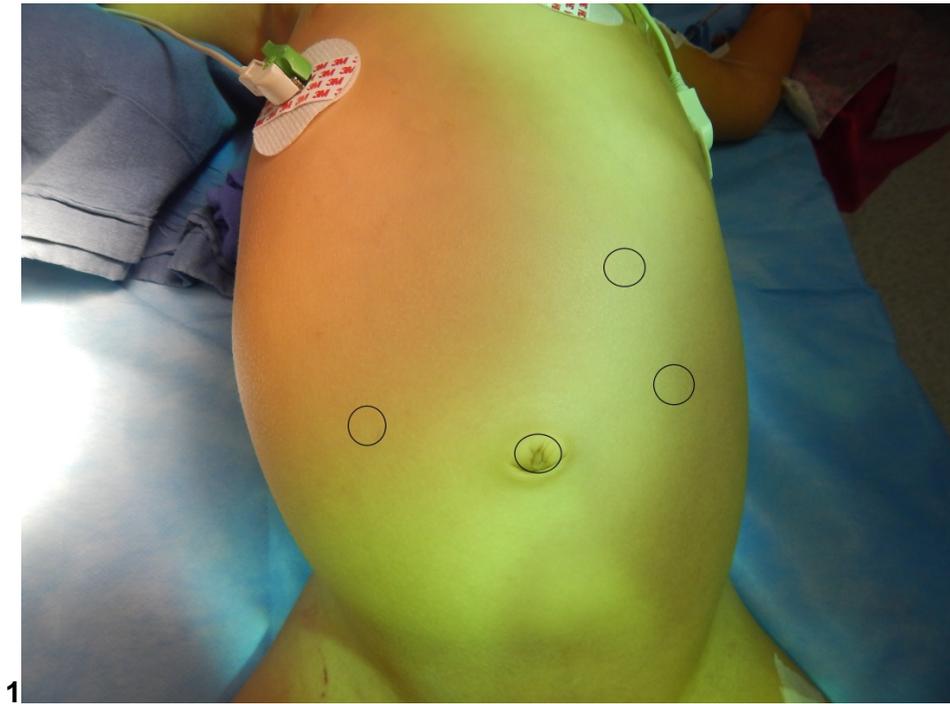
12. Davenport M. Biliary atresia: clinical aspects. *Semin Pediatr Surg* 2012;21(3):175-84
13. Rauschenfels S, Krassmann M, Al-Masri AN, Verhagen W, et al. Incidence of hepatotropic viruses in biliary atresia. *Eur J Pediatr* 2009;168(4):469-76
14. Mack CL, Sokol RJ. Unraveling the pathogenesis and etiology of biliary atresia. *Pediatr Res* 2005;57(5 Pt 2):87R-94R
15. Beland K, Lapierre P, Djilali-Saiah I, Alvarez F. Liver restores immune homeostasis after local inflammation despite the presence of autoreactive T cells. *PLoS One* 2012;7(10):e48192
16. Mack CL, Tucker RM, Lu BR, Sokol RJ, et al. Cellular and humoral autoimmunity directed at bile duct epithelia in murine biliary atresia. *Hepatology* 2006;44(5):1231-9
17. Tucker RM, Feldman AG, Fenner EK, Mack CL. Regulatory T cells inhibit Th1 cell-mediated bile duct injury in murine biliary atresia. *J Hepatol* 2013;59(4):790-6.
18. Alvarez F. Is biliary atresia an immune mediated disease? *J Hepatol* 2013;59(4):648-50.
19. Roberts E. The jaundiced baby. En: Kelly D, ed. *Diseases of the Liver and Biliary System in Children*. 3rd ed. Hong Kong: Wiley-Blackwell; 2008. Págs.57-105.
20. Bellomo-Brandao MA, Escanhoela CA, Meirelles LR, Porta G, et al. Analysis of the histologic features in the differential diagnosis of intrahepatic neonatal cholestasis. *World J Gastroenterol* 2009;15(4):478-83
21. Eliot N, Odievre M, Hadchouel M, Hill C, et al. Analyse statistique des données cliniques, biologiques et histologiques dans 288 observations de cholestase neonatale. *Arch Fr Pediatr* 1977;34(7 Suppl):CCXIII-CCXX.
22. Alagille D. Cholestasis in the first three months of life. *Prog Liver Dis* 1979;6:471-85.
23. Mowat AP, Davidson LL, Dick MC. Earlier identification of biliary atresia and hepatobiliary disease: selective screening in the third week of life. *Arch Dis Child* 1995;72(1):90-2.

24. Neimark E, Leteiko NS. Early detection of biliary atresia raises questions about etiology and screening. *Pediatrics* 2011;128(6):e1598-9.
25. Matsui A, Dodoriki M. Screening for biliary atresia. *Lancet* 1995;345(8958):1181
26. Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, Lee HC, et al. Universal screening for biliary atresia using an infant stool color card in Taiwan. *Hepatology* 2008;47(4):1233-40.
27. Ramonet MD, Gómez S, Morise S, Parga L, et al. Detección precoz de la colestasis neonatal en las heces por el método de tamizaje con tarjetas colorimétricas. *Arch Argent Pediatr* 2013;111(2):135-9
28. Shteyer E, Wengrower D, Benuri-Silbiger I, Gozal D, et al. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography in neonates cholestasis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012;55(2):142-5.
29. Tseng JJ, Lai MS, Lin MC, Fu YC. Stool color card screening for biliary atresia. *Pediatrics* 2011;128(5):e1209-15
30. Martin LR, Davenport M, Dhawan A. Skin colour: a barrier to early referral of infants with biliary atresia in UK. *Arch Dis Child* 2012;97(12):1102-3.
31. Benchimol EI, Walsh CM, Ling SC. Early diagnosis of neonatal cholestatic jaundice: test at 2 weeks. *Can Fam Physician* 2009;55(12):1184-92.
32. Gallo A, Esquivel CO. Current options for management of biliary atresia. *Pediatr Transplant* 2013;17(2):95-8.
33. Willot S, Uhlen S, Michaud L, Briand G, et al. Effect of ursodeoxycholic acid on liver function in children after successful surgery for biliary atresia. *Pediatrics* 2008;122(6):e1236-41.
34. Shneider BL, Magee JC, Bezerra JA, Haber B, et al. Efficacy of fat-soluble vitamin supplementation in infants with biliary atresia. *Pediatrics* 2012;130(3):e607-14
35. Chardot C, Buet C, Serinet MO, Golmard JL, et al. Improving outcomes of biliary atresia: French national series 1986-2009. *J Hepatol* 2013;58(6):1209-17.
36. Lykavieris P, Chardot C, Sokhn M, Gauthier F, et al. Outcome in adulthood of biliary atresia: a study of 63 patients who survived for over 20 years with their native liver. *Hepatology* 2005;41(2):366-71.

37. Nio M, Sasaki H, Wada M, Kazama T, et al. Impact of age at Kasai operation on short- and long-term outcomes of type III biliary atresia at a single institution. *J Pediatr Surg* 2010;45(12):2361-3.
38. Serinet MO, Broué P, Jacquemin E, Lachaux A, et al. Management of patients with biliary atresia in France: results of a decentralized policy 1986-2002. *Hepatology* 2006;44(1):75-84.
39. Pakarinen MP, Rintala RJ. Surgery of biliary atresia. *Scand J Surg* 2011;100(1):49-53.
39. Laparoscopic Kasai's operation. Technical details and preliminary results of a promising technique *CirPediatr* 2004;17:36-39

ANEXOS

FIGURA 1



1

Figura 1. Cuatro Puertos dos de 3 mm y dos de 5 mm

FIGURA 2

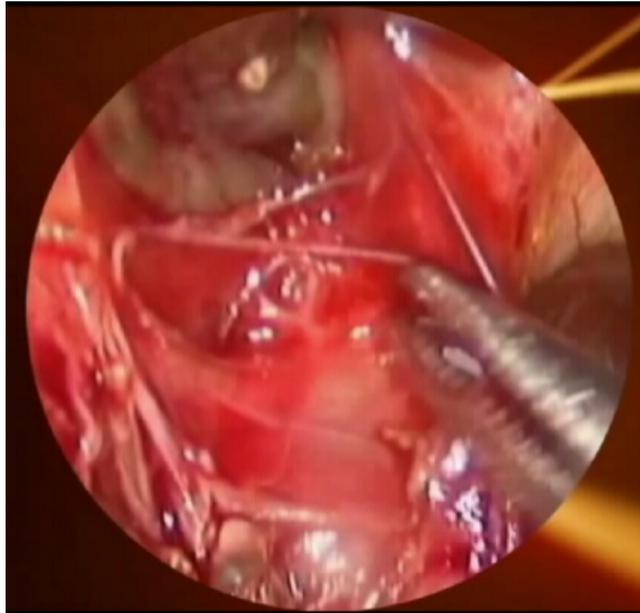


Figura 2. Sobre la placa se realiza un corte en el centro

FIGURA 3

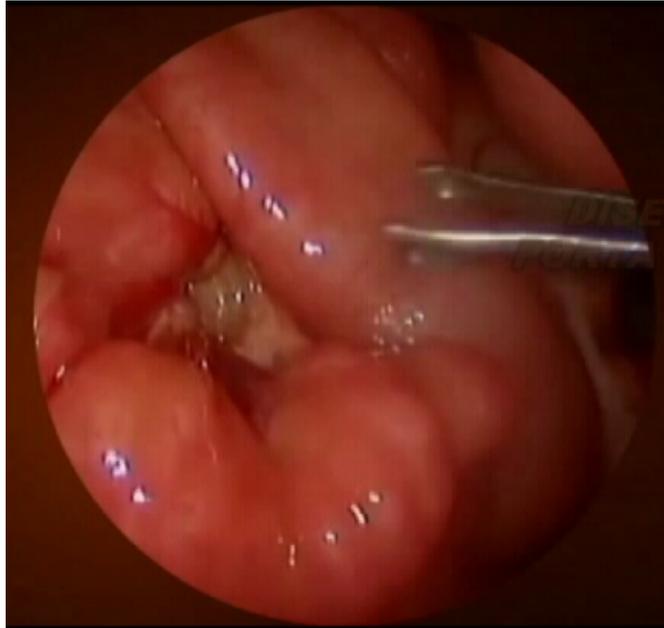
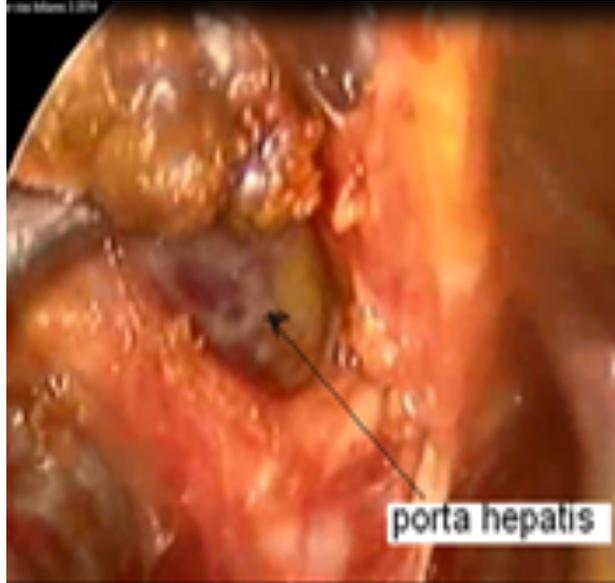
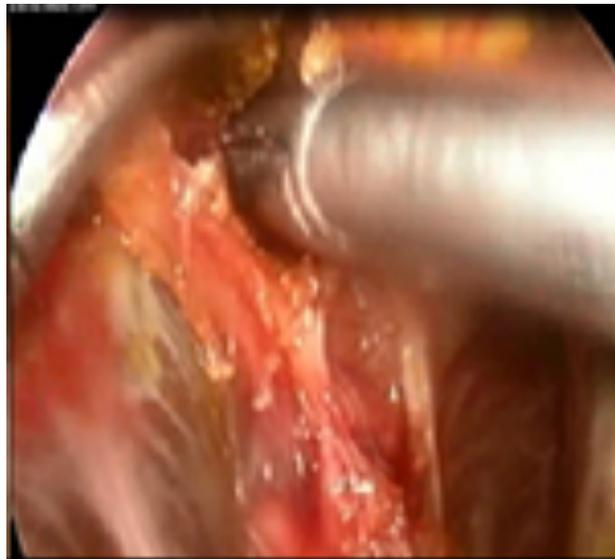


Figura 3. Se localiza angulo de Treitz a 35 del asa fija, se marca y exterioriza

FIGURA 4 SECUENCIA DE KASAI



A) disección de porta hepatis.



B) ampliación de corte en porta hepatis,



C) Y de Roux umbilical



D) anastomosis de intestino a porta hepatis