

# Atresia de las vías biliares.

## Tratamiento quirúrgico

J Valayer  
C Chardot

**Resumen.** – La atresia de las vías biliares (AVB) es una anomalía del tracto biliar que se observa en lactantes y cuya frecuencia es de cinco a diez casos/100 000 nacidos vivos. Su causa es desconocida.

La evolución espontánea es rápida: se produce colestasis intra y extrahepática y cirrosis biliar irreversible. Una vez confirmado el diagnóstico, se debe establecer el tratamiento inmediatamente. Esta afección se caracteriza por una alteración de la totalidad de las vías biliares, intra y extrahepáticas. Puede presentar distintos aspectos, dependiendo del estado de las vías biliares accesibles a la cirugía. En la mayoría de los casos la atresia es completa, de modo que durante la disección no se logra identificar ninguna estructura ductal. A veces este proceso patológico respeta la vía biliar accesoria. Excepcionalmente, se observa un pequeño pseudoquistes en el hilio, que presenta una comunicación con algunas vías biliares intrahepáticas.

La técnica quirúrgica de elección para la reparación de la AVB es la técnica «de Kasai»: se monta un asa yeyunal «a la Roux» cuya extremidad se anastomosa al hilio. Éste se prepara previamente mediante la sección del vestigio fibroso de la vía biliar extrahepática. Es la hepatoportoenterostomía, que puede reemplazarse por la hepatoportocolecistostomía cuando la vía biliar accesoria es aún permeable. Durante el postoperatorio de la hepatoportoenterostomía pueden aparecer complicaciones, como las «colangitis», que pueden ser graves. Los signos clínicos y biológicos de colestasis pueden desaparecer completamente después de algún tiempo.

Sin embargo, aún en los casos más favorables, no se puede descartar el riesgo de alteración secundaria de la función hepática, ya sea por recidiva parcial de la colestasis, por aparición de hipertensión portal, o por complicaciones debidas a la fibrosis hepática que siempre está presente, en mayor o menor grado.

A menudo se debe recurrir a un trasplante hepático, ya sea cuando fracasa la técnica de Kasai, o más adelante, a veces en la edad adulta, debido al deterioro funcional secundario del hígado.

© 2003, Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, París. Todos los derechos reservados.

**Palabras clave:** atresia de las vías biliares, ictericia colestática, cirrosis biliar, hepatoportoenterostomía, trasplante hepático.

## Introducción

La atresia de las vías biliares (AVB) es una anomalía del tracto biliar que se observa en lactantes. Evoluciona rápidamente, provocando colestasis intra y extrahepática y cirrosis biliar irreversible. Representa una de las causas más frecuentes de colestasis neonatal<sup>[5]</sup>. Hasta hoy no se ha podido identificar la causa de esta afección.

Los progresos observados en el tratamiento quirúrgico de la AVB se deben principalmente a la introducción de dos procedimientos: la operación de Kasai, que se practica en Europa desde 1969<sup>[28]</sup>, y el trasplante hepático (TH), efectuado por primera vez para una AVB por Starzl<sup>[12]</sup>. Los resultados de la cirugía reparadora son variables, a veces transito-

rios e incluso en caso de éxito comprobado de la cirugía, no se puede descartar el riesgo de recidiva tardía de la colestasis con posterior desarrollo de cirrosis biliar, que se puede presentar muchos años después del tratamiento<sup>[21]</sup>. En la actualidad, la AVB constituye la indicación principal de TH en pediatría y a veces en adultos tratados con éxito por una operación de Kasai en la primera infancia.

## Características generales

### ETIOLOGÍA. FORMAS ANATÓMICAS

El origen de esta anomalía es desconocido. Se cree que se debe a una alteración secundaria de las vías biliares durante el período fetal y no a un defecto en el desarrollo de las mismas. La denominación «atresia» no es adecuada, puesto que la lesión no se reduce a una solución de continuidad con dilatación de los conductos por encima de la misma, como por ejemplo en

Jacques Valayer : Professeur, chirurgien consultant.  
Christophe Chardot : Praticien hospitalier.  
Service de chirurgie pédiatrique, hôpital de Bicêtre, 78, avenue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre, France.

las atresias del tubo digestivo, sino que se trata de lesiones más difusas, que también afectan a la vía biliar intrahepática (VBIH), de manera poco sistematizada <sup>(1)</sup>. Se admite que la alteración de las vías biliares se produce antes del nacimiento, incluso en los casos excepcionales en que no se observa acolia durante los primeros días de vida. Es excepcional que una ecografía prenatal pueda establecer el diagnóstico de AVB, salvo en las formas que presentan un pequeño quiste en el hilio <sup>(15, 18, 24)</sup>.

Se han evocado numerosas hipótesis patogénicas para explicar las alteraciones observadas en la AVB, pero hasta ahora ninguna se ha considerado como verdaderamente fiable.

Desde hace mucho tiempo se investiga el papel eventual de los virus <sup>(23)</sup>. El reovirus y el rotavirus han sido implicados en el origen de las lesiones mediante un mecanismo inmunitario que incluye un neoantígeno que se fija en el epitelio biliar. Se han señalado asociaciones de AVB con el citomegalovirus, con el virus de Epstein-Barr y con el papilomavirus humano, pero no con el virus de la hepatitis A, B o C. El reovirus tipo 3 provoca una colangitis similar a la AVB en ratones y podría ser responsable de la atresia biliar del mono. El rotavirus A puede provocar una obstrucción parecida a la AVB en ratones <sup>(25)</sup>. El tratamiento preventivo de los efectos deletéreos de este tipo de infección puede realizarse con interferón  $\alpha$ .

Los casos familiares son poco frecuentes, sin embargo a partir de ellos se ha evaluado la posibilidad de un origen genético. Existen, sin embargo, observaciones discordantes con casos de AVB en un solo gemelo homocigoto. Diversos estudios, en particular los efectuados en Hawái, establecieron la existencia de variaciones raciales en esta enfermedad.

En un número considerable de casos, se debe admitir la existencia de uno o más factores teratogénicos o predisponentes. Aunque la asociación de la AVB con otras malformaciones congénitas es poco frecuente, se presenta un grupo de anomalías abdominales específicas (denominadas «síndrome de poliesplenía»), cuya frecuencia de asociación con la AVB es del 10 %, aproximadamente <sup>(26)</sup>. En el síndrome completo se observan varios bazo de tamaño anormalmente reducido, una localización preduodenal de la vena porta, un situs inversus parcial o total, la ausencia parcial o total de la vena cava retrohepática (el retorno venoso correspondiente al territorio retrohepático de esta vena se hace por el sistema ácigos), un drenaje suprahepático directamente en la aurícula derecha y una disposición intestinal de tipo mesenterio común.

Existen muchas clasificaciones de las *formas anatómicas de la AVB*, sobre todo las descritas por autores japoneses. Son complejas y sin gran aplicación práctica. Si se tiene en cuenta que no se trata de lesiones bien sistematizadas, es más lógico determinar una clasificación general que incluya las diferencias existentes en los diferentes casos. De esta manera se pueden distinguir cuatro tipos de AVB:

— tipo 1: *atresia completa*. En lugar de la «vía biliar» extrahepática que se reconoce durante la disección aparece un tejido fibroso más o menos identificable. La vesícula, hundida en su fosa, es muy pequeña, blanquecina, de paredes gruesas y contenido escaso (algunos milímetros cúbicos de un líquido incoloro), o con mayor frecuencia, se reduce a una cavidad virtual. El resto de la vía biliar está compuesto por elementos fibrosos, que pueden confundirse con vasos linfáticos, con variaciones de espesor. Al efectuar la sección a la altura del hilio, donde se realizará la reparación, se distingue solamente un tejido blanquecino, fibroso, dentro del cual se pueden ver con lupa, en forma excepcional, una o dos manchas verdosas, correspondientes a un «trombo biliar». El estudio histológico postoperatorio de este «vestigio fibroso» brinda

información sobre la presencia de eventuales conductos microscópicos, de algunas decenas o centenas de micrones de diámetro;

— tipo 2: *atresia que no afecta a la vía biliar accesoria*. La permeabilidad es completa, desde la vesícula biliar hasta el duodeno. El aspecto operatorio de los vestigios de los conductos hepáticos es similar al observado en el tipo 1;

— tipo 3: *atresia del segmento distal de la vía biliar*. La vesícula es normal, contiene bilis y está comunicada con el sistema intrahepático, a menudo a través de un pequeño quiste situado debajo del hilio. El resto de la vía biliar extrahepática (VBEH) está afectado por la atresia;

— tipo 4: *atresia con quiste situado debajo del hilio*. Se trata de la única forma anatómica antiguamente considerada curable, puesto que en general se puede poner en evidencia una comunicación entre la formación quística y las VBIH, lo cual permite conectar fácilmente el tubo digestivo <sup>(17)</sup>. Al levantar el borde anterior del hilio, todo el quiste o únicamente una parte del mismo emerge del parénquima hepático. El tamaño es variable, desde unos pocos milímetros cúbicos hasta 1 o 2 cm<sup>3</sup>. El quiste, que es el resultado de una extravasación local de bilis durante el período de formación de la atresia, desarrolla secundariamente una pared desprovista de epitelio. En general contiene bilis verde o amarilla y a veces algunas concreciones negruzcas. El quiste se puede detectar mediante ecografía. Por lo tanto en la AVB tipo 4 se puede establecer un diagnóstico antes del nacimiento. A veces el quiste puede contener simplemente un líquido incoloro, debido a la interrupción de la comunicación con el sistema intrahepático. Esta forma puede asimilarse a la atresia completa.

En el *cuadro 1* se indica la frecuencia de los cuatro tipos de AVB.

El *estado anatómico de las VBIH* también es particular: la lesión visible bajo el hígado refleja el estado de todo el tracto biliar. A menudo, la operación no aporta ninguna información complementaria ya que, al no existir conductos ni cavidades accesibles a la punción, no se puede efectuar el estudio con contraste por vía retrógrada. La ecografía preoperatoria tampoco es útil, excepto cuando hay un quiste, o si la vesícula es permeable. No obstante, las VBIH están presentes, al menos en escala microscópica, como lo demuestra la biopsia peroperatoria de la periferia del hígado. La imagen es completamente distinta de la que se observa en el síndrome de hipoplasia ductal (síndrome de Alagille).

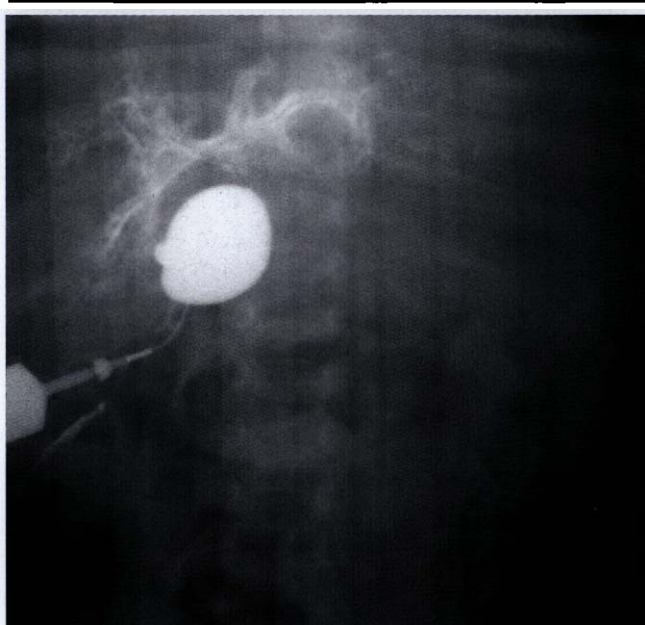
Las formas que presentan un quiste debajo del hilio constituyen un caso particular: si se efectúa una inyección de contraste a presión en el quiste se puede poner en evidencia una red divergente de trayectos opacos, con límites poco netos, que se ensanchan para formar pequeñas lagunas opacas (*fig. 1*). Este aspecto puede corresponder en parte al paso del líquido de contraste hacia los conductos biliares parahiliares patológicos más o menos permeables, pero corresponde sobre todo a la extravasación del producto a lo largo de los espacios interlobulares.

Ulteriormente, la ecografía puede revelar la aparición de imágenes quísticas intrahepáticas, a menudo grandes y múltiples, cuyo contenido refleja la retención biliar intrahepática así como su extravasación al parénquima adyacente. Estas imágenes no se observan exclusivamente cuando la operación fracasa y no se restablece la coleresis. En las diversas colangiografías transhepáticas tardías, efectuadas varios años después de la intervención, nunca se observan VBIH normales. Cuando el contraste logra objetivarlas, se ven imágenes finas, moniliformes, irregulares, parcialmente ocultas por las lagunas de extravasación del medio de contraste en el parénquima y en las estructuras adyacentes (venas, linfáticos) (*fig. 2A, B*). Los vasos linfáticos desempeñan un papel importante en la reaparición de la excreción biliar hacia el tubo digestivo, conectado al hilio en la operación de Kasai.

(1) El calificativo «extrahepático» de empleo corriente para designar la atresia biliar es incorrecto, pues no se trata de una afección localizada sino de una alteración difusa del sistema biliar.

**Cuadro I. – Frecuencia de los diferentes tipos de atresia de las vías biliares, según las historias clínicas de los pacientes tratados en Francia entre 1986 y 1996.**

Tipo de atresia	Cantidad de casos	Porcentaje
Tipo I	329	72
Tipo II	84	18,4
Tipo III	28	6,1
Tipo IV	14	3

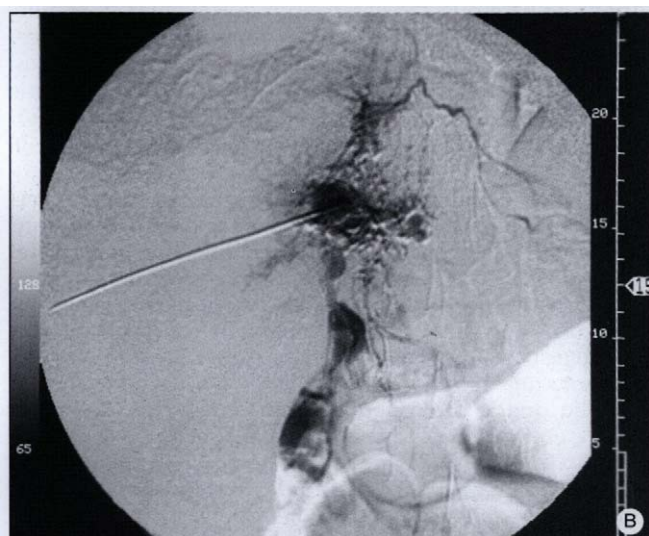
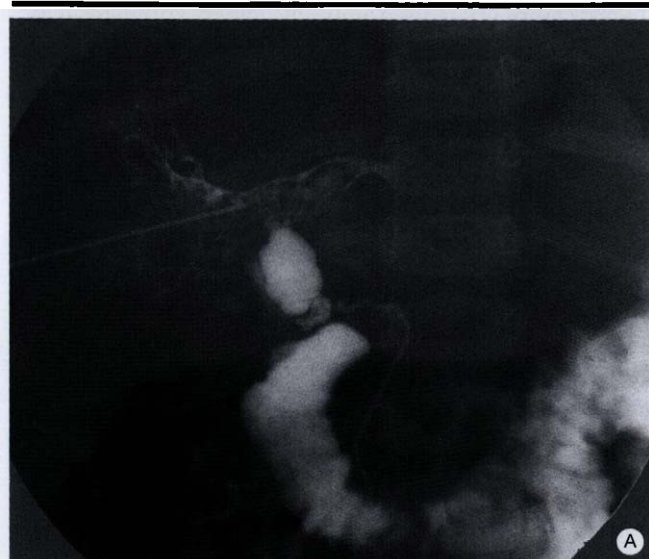


**1** Atresia con quiste hiliar de contenido biliar. Estudio peroperatorio con contraste inyectado en el quiste. Nótese el volumen relativamente importante de la cavidad biliar (más pequeña en general). Se opacifican las formaciones ductales intrahepáticas. Es difícil diferenciar entre conductos biliares, linfáticos o extravasación del contraste a lo largo de los ejes vasculares. Más abajo, no se observan estructuras con contraste debido a la atresia total de las vías biliares extrahepáticas.

Antiguamente se practicaba la operación de Sterling<sup>[27]</sup>, que consistía en colocar tubos de metal en el parénquima hepático para crear un sistema de drenaje linfático.

## Diagnóstico. Edad de intervención

La AVB es la principal causa de colestasis «quirúrgica» del lactante. El diagnóstico depende de la experiencia del pediatra: se trata de lactantes nacidos a término, de apariencia normal, que desarrollan precozmente, a veces en los primeros días de vida, una ictericia persistente asociada a una acolia que tiene aspecto de «masilla». Aparte de la ecografía, no existen estudios específicos para la AVB. El resultado de cualquier exploración específica de las demás etiologías de ictericia del lactante es negativo. En las ecografías reiteradas no se obtiene una imagen vesicular, lo que constituye un elemento diagnóstico indirecto importante a favor de la AVB. Se puede observar una imagen triangular hipoecógena en el hilio. Este signo ecográfico constituye un elemento diagnóstico directo, que también se puede poner de manifiesto con una resonancia magnética<sup>[15]</sup>.



**2** Estudio transhepático con contraste, realizado después de la operación de Kasai.

A. Aspecto más de un año después de una hepatoportocolecistostomía. Nótese la disposición desorganizada de las formaciones ductales intrahepáticas (diagnóstico diferencial difícil entre conductos biliares neoformados y linfáticos) y el paso correcto a la vesícula y el duodeno. Edad actual del paciente: 22 años, en muy buen estado general y con análisis de laboratorio normales.

B. Aspecto a los 20 años de edad, después de una derivación con un quiste debajo del hilio (cistoyeyunostomía). Nótese que también en este caso el aspecto de las vías biliares intrahepáticas es irregular. Edad actual del paciente: 31 años, con varios episodios de colangitis durante la edad adulta. Viticultor y deportista.

**Concepto fundamental:** se debe tener en cuenta que cuanto más tarde se opere el niño<sup>(2)</sup>, mayores serán los riesgos de fracaso de la cirugía reparadora. Por lo tanto es indispensable programar la intervención inmediatamente que se sospeche el diagnóstico de AVB. La colestasis se asocia siempre a una fibrosis intrahepática que adquiere cada vez más importancia a partir del primer mes. Entre el cuarto y quinto mes el hígado se transforma en un bloque fibroso, de color verdoso y pueden aparecer ascitis e hipertensión portal. En general, en esta etapa de la evolución es inútil tratar de efectuar una cirugía reparadora. Se debe reconocer, sin embargo, que

(2) La frecuencia de supervivencia a los 5 años de los niños que no se han debido someter a trasplante aumenta en más del 10 % para aquellos operados antes de los 45 días de vida, con respecto a los operados después de ese lapso<sup>[6]</sup>.

muchos niños operados después de los 2 o 3 primeros meses mejoraron notablemente [6, 11]. Los cirujanos del King's College de Londres [7] consideran que «la relación de supervivencia con la edad en el momento de la operación no es tan sencilla y no es lineal».

Por lo tanto, se puede tomar una decisión terapéutica incluso en caso de diagnóstico tardío, por ejemplo en un niño de más de 4 meses. Se plantea la alternativa entre la operación de Kasai y el TH. Si el estado nutricional es correcto, se debe proceder al tratamiento «conservador». En general, las posibilidades de poder realizar un TH en un lapso razonable son mínimas debido a la escasez crónica de órganos, un motivo más para inclinarse por una tentativa de operación de Kasai.

## Principios de la cirugía reparadora: operación de Kasai y sus limitaciones

Durante mucho tiempo sólo se consideraban «curables» las formas de AVB que presentaban un quiste biliar en el hilio, lo cual hacía posible una verdadera anastomosis biliodigestiva con un asa intestinal montada en Y. En los otros casos, mucho más frecuentes, la cirugía se reducía a una simple exploración, o a tentativas de drenaje de la bilis intrahepática mediante la interposición de prótesis entre el hígado y el tubo digestivo [27].

En 1954, Kasai tuvo la idea de efectuar una resección del vestigio fibroso de la vía biliar principal cuya finalidad era abrir la luz de los canalículos biliares eventualmente permeables y funcionales en el hilio [14]. Esta intervención, denominada «hepatopuertoenterostomía» (HPE) (o, según el caso, hepatoportocolecistostomía [HPC]) conecta los canalículos con el tubo digestivo (o con la vía biliar accesoria, si está indemne), mediante una sutura del mismo a los bordes de la sección del hilio donde se encuentran estos conductos. La sutura incluye el parénquima hepático hacia adelante y la cápsula del hilio hacia atrás. Esta disposición particular, que se asemeja más a una ventosa que a una verdadera anastomosis quirúrgica, es la única que permite restablecer el flujo biliar. Más que una reparación de la anomalía en sentido estricto, se trata de una derivación paliativa de la bilis, ya que el restablecimiento de una vía anatómica normal es imposible. Cuando la anastomosis comienza a ser funcional, comprobado por la aparición de color en las heces, la disminución de la concentración de bilirrubina y la desaparición progresiva de la ictericia, aparece el riesgo de una infección grave: la «colangitis».

Durante el acto quirúrgico se debe tener presente que, desafortunadamente, algunos de estos niños deberán ser sometidos a trasplante ulteriormente, lo cual implica una hepatectomía previa, por lo tanto la disección reducirá al máximo los factores que favorecen la aparición de adherencias anormales, vasculares y digestivas, que aumentan el riesgo de fracaso del trasplante hepático.

Pese al progreso indiscutible que aportó la operación de Kasai en la AVB, los resultados son variables y a menudo transitorios.

Aunque los resultados inmediatos sean satisfactorios, con una frecuencia de restablecimiento de la coleresis del 80 % para los niños operados antes de las 6 semanas de vida, la proporción de «buenos resultados» disminuye con el paso del tiempo [3].

Las estadísticas de Kasai constatan una proporción importante de pacientes anictéricos entre los sobrevivientes mayores de 10 años, pero reconoce que los efectos de la reparación son variables si la operación se efectúa después de los 2 meses de edad [29].

Entre los factores de gravedad se encuentran la fibrosis hepática, constante y persistente a pesar del restablecimiento de la coleresis. Puede tener como consecuencia la aparición de una hipertensión portal. Por lo general la evolución hacia la cirrosis es inevitable, incluso cuando no hay antecedentes de colangitis (después de una HPC, por ejemplo). A los efectos de la cirrosis hay que agregar los shunts arteriovenosos pulmonares, que aparecen como complicaciones de las lesiones hepáticas y de la propia hipertensión portal, antes o después de la derivación. La causa podría ser la liberación de sustancias vasoactivas por el intestino, que no se eliminan debido a los shunts portosistémicos. Además de los trastornos cardiopulmonares, esta complicación expone a los pacientes al riesgo de muerte súbita.

Los factores expuestos explican el elevado porcentaje de AVB en las indicaciones de TH pediátricos: en Francia, durante el año 2000, sobre un total de 813 trasplantes de hígado, 82 se efectuaron en niños [4] y 32 en pacientes con AVB, de los cuales tres eran adultos.

## Intervención de Kasai

### INFORMACIÓN A LOS PADRES

Además de la necesidad habitual de brindar a los padres información completa sobre la operación, sus resultados y sus posibles complicaciones, se deben destacar las particularidades de la intervención de Kasai así como la variabilidad de sus resultados. Este tipo de consulta debe estar a cargo de un equipo especializado en el tratamiento de esta afección poco frecuente. Las informaciones que se deben transmitir claramente a la familia y a su médico son las siguientes:

- La causa de la enfermedad es desconocida. No parece presentar un carácter hereditario.
- La reparación no restablece la anatomía normal, sino que crea una derivación paliativa (cf. supra).
- Si bien la operación no presenta un riesgo vital, el resultado es aún imprevisible al efectuarse la primer consulta postoperatoria.
- Se hará una descripción esquemática de la atresia de las vías biliares y del estado del hígado para que los padres puedan comprender que no se podrá establecer el pronóstico antes de un lapso considerable.
- La evaluación del resultado inmediato se basa en el color de las heces en los primeros días del postoperatorio: al principio son blancas, correspondientes a la evacuación del contenido del colon antes de la intervención. Luego son verdes y más tarde amarillo doradas, lo cual permite confirmar el restablecimiento de la coleresis. Si persiste el aspecto de «masilla» durante varios días, el pronóstico es desfavorable.
- Se debe informar sobre el riesgo de fiebre durante el postoperatorio, que debe preocupar a los padres y al médico puesto que puede corresponder a una colangitis. Se precisará sin embargo que la fiebre no sobreviene si aún no se ha restablecido la coleresis, por lo que constituye también un índice positivo.
- Se evocará imperativamente la eventualidad de un TH a corto o largo plazo.

(3) Un estudio llevado [29] reveló que de los 64 niños entre los 271 operados desde hacía más de 10 años y que sobrevivieron hasta entonces sin TH, sólo 38 (14 % de los operados) presentaban una bilirrubinemia normal hasta el final del estudio. Tres de estos pacientes requirieron un TH después de la publicación de este estudio.

(4) Datos obtenidos de la planilla de actividad del año 2000 del Establecimiento francés de trasplantes.



### PREPARACIÓN PREOPERATORIA

Cuando el diagnóstico se establece en buenas condiciones y precozmente, a las pocas semanas de edad, el estado general es satisfactorio y el niño está en condiciones de tolerar la operación sin preparación particular. Es necesario corregir el déficit vitamínico debido a la colestasis mediante un aporte de vitaminas liposolubles por vía parenteral. Doce horas de ayuno hídrico son suficientes y no es necesario provocar la evacuación del intestino para garantizar la inexistencia de contenido digestivo durante la operación. Se recomienda evitar el tratamiento antibiótico para no ocultar signos de colangitis postoperatoria y para no impedir la identificación del germen causal, elemento esencial para el tratamiento de la misma.

### ANESTESIA

Se utiliza una asociación de medicamentos de efecto general (hipnóticos, morfínicos y curarizantes) sin halotano y una inyección peridural de bupivacaína. Esta última permite reducir el empleo de morfínicos, lo cual favorece el restablecimiento precoz del tránsito intestinal.

La reanimación peroperatoria tiende en particular a prevenir la disminución del gasto cardíaco provocado por exteriorización del hígado y la tracción que se ejerce sobre la vena cava inferior (VCI) al efectuar esta maniobra. Si el equipo es experimentado, no es necesario recurrir a un catéter central para controlar la presión venosa central. Se mantiene el llenado vascular con solución de albúmina al 10 %, en cantidad de 10 mg/kg. Además de seguir las recomendaciones comunes de cualquier cirugía abdominal del lactante, se debe luchar contra la hipotermia mediante un colchón térmico y realizar maniobras anestésicas y quirúrgicas suaves.

### INTERVENCIÓN

#### ■ Preparación

Se instala al niño de espaldas, con un soporte de 5 cm de altura bajo la base del tórax. El equipo quirúrgico, que trabaja sentado, se compone del cirujano, que se ubica a la derecha del paciente, un solo ayudante enfrente del mismo y la instrumentadora.

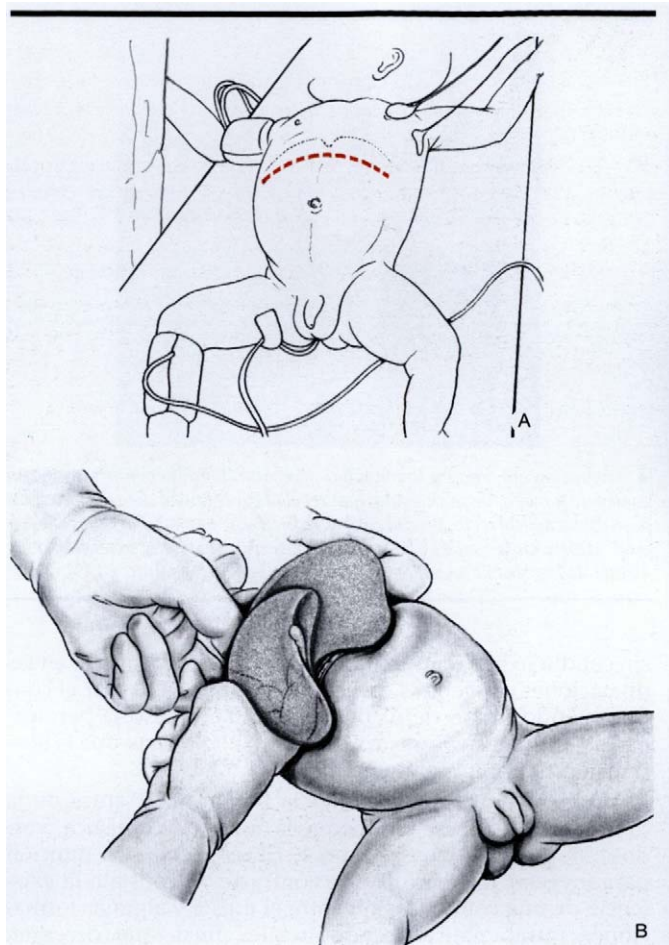
#### ■ Incisión (fig. 3A, B)

Se efectúa una incisión transversal, por encima del ombligo, que alcanza hacia los costados la altura de la décima costilla. Esta vía de acceso permite la exteriorización del hígado, que facilita la disección del vestigio fibroso de la vía biliar sin exponerse demasiado a las complicaciones parietales postoperatorias, a pesar de la sección transversal de los dos músculos rectos abdominales. Se aísla inmediatamente el ligamento redondo para controlar la presión portal (cf. infra).

#### ■ Exploración

Al abrir el abdomen, el diagnóstico es inmediato ante el aspecto atrófico de la vesícula. Se explora en detalle el estado de las VBEH, pero se tiene en cuenta que en el caso más frecuente (tipo 1), el estudio con contraste de las mismas para orientar la modalidad de la reparación no será realizable. Cabe destacar que actualmente la AVB no plantea dificultades en cuanto al diagnóstico de certeza previo a la intervención y que la etapa de la laparotomía exploradora diagnóstica está totalmente superada.

El aspecto habitual es característico: la vesícula biliar no es más que un cordón fibroso levemente más ancho que la arteria cística que la acompaña. En la localización habitual de los conductos hepáticos y del conducto hepático común se obser-



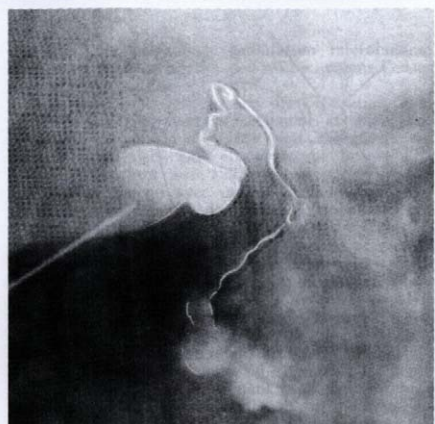
3 A. Trazado de incisión de laparotomía. Sección de los dos músculos rectos.

B. Maniobra de exteriorización del hígado, con el fin de facilitar la disección del vestigio fibroso.

La tolerancia de las consecuencias hemodinámicas de la tracción de la vena cava es buena si previamente se efectuó llenado vascular adecuado.

va un «vestigio fibroso», más o menos individualizable. Se identifica gracias a su localización a la derecha del pedículo hepático. Está compuesto por tractos fibrosos longitudinales, cuyo aspecto externo aún se asemeja a los conductos en ciertas zonas, pero no es posible inyectar un producto de contraste en este sitio, como tampoco es posible hacerlo en la vesícula atrófica, porque se produce una extravasación inmediata del líquido de contraste. El primer paso de la cirugía reparadora consiste en disecar este vestigio fibroso.

Cuando la vesícula es normal, o tiene el aspecto de una bolita pequeña (aproximadamente un caso de cada seis), antes de comenzar la disección se inyecta un líquido de contraste para verificar la integridad de la vía accesoria. Si ésta se comprueba, se puede practicar eventualmente una HPC. La punción se efectúa con una aguja epicraneal conectada a un catéter. La vesícula contiene de 2 a 3 ml de un líquido incoloro y viscoso. Si se encuentra un líquido verde o amarillo, debe replantearse el diagnóstico, excepto en el caso en que la vesícula está directamente en contacto con una formación quística subhepática que contiene bilis (tipo 3). La opacificación a través del catéter, con la ayuda de una válvula radiotransparente para poder visualizar el tracto biliar en su totalidad, permite poner de manifiesto la presencia de un conducto cístico con un colédoco largo y muy fino, que sin embargo deja pasar fácilmente el líquido de contraste al duodeno (fig. 4). En caso de reflujo hacia el conducto de Wirsung, la confluencia biliopancreática tiene un aspecto normal en general,



**4** Atresia que no afecta a la vía biliar accesoria. Estudio peroperatorio con contraste a través de la vesícula, que revela la integridad del colédoco y un paso duodenal correcto, pese al calibre reducido de la vía biliar. No se observa contraste en las vías biliares intrahepáticas, debido a la extensión de la atresia de las vías biliares hasta el conducto hepático común.

sin conducto hepático común, como se observa a veces en las dilataciones congénitas de la vía biliar principal. Por el contrario, en los casos de AVB con vía biliar accesoria permeable, el líquido de contraste no llega al hilio puesto que la obstrucción a esta altura es completa.

Algunas veces, al inspeccionar la región hiliar antes de la disección, se detecta una pequeña formación quística, verdosa, de paredes gruesas (tipo 4). Si se efectúa una punción para inyectar un producto de contraste, se constata la existencia de una comunicación entre el quiste y algunas formaciones intrahepáticas pseudoductales finas que divergen desde la parte superior de la cavidad y se ramifican. Es difícil establecer el diagnóstico diferencial entre conductos biliares anómalos, extravasación hacia el parénquima y vasos linfáticos (fig. 1).

Por lo general, la exploración del abdomen no revela más anomalías. Se debe examinar la región esplénica para detectar una eventual poliesplenia. Se desenrolla completamente el intestino para apreciar la disposición de sus pliegues (mesenterio común), así como la presencia de un divertículo de Meckel. Con menor frecuencia, se puede observar la vena porta en una posición particular, delante del duodeno, de calibre reducido, asociada a las anomalías anteriores.

Antes de efectuar la exploración biliar propiamente dicha, se debe determinar el estado del hígado y al término de la intervención se debe realizar biopsia hepática amplia. Según la gravedad del compromiso hepático, se pueden distinguir esquemáticamente tres aspectos en la inspección y en la palpación:

- hígado liso, blando y violáceo;
- liso, pero de consistencia firme y color violeta verdoso;
- granular, duro, de superficie verde.

Aunque habitualmente existe correlación entre el estado del hígado y la edad del niño operado, a veces se observa un aspecto cirrótico a partir de las primeras semanas de vida.

También se debe medir la presión portal, elevada en el 50 % de los casos a partir de los primeros meses de vida, debido a la fibrosis hepática precoz. Puede alcanzar niveles dos a tres veces más altos que los valores normales. Se puede medir fácilmente si se repermeabiliza el ligamento redondo inmediatamente después de abrir el abdomen, a través del cual se introduce un catéter en el sistema porta intrahepático. Esta vía también se puede utilizar para inyectar un líquido de contraste y examinar el sistema porta: se puede observar disminución del calibre del tronco, o incluso circulación a contracorriente con signos de circulación colateral hepatofuga.

La información radiológica así obtenida puede ser útil para efectuar comparaciones ulteriormente, cuando la cirrosis evoluciona ocasionando reducción del flujo portal, que se desvía hacia la circulación arterial y cuando se debe realizar un estudio vascular completo antes de un eventual TH.

### ■ Reparación

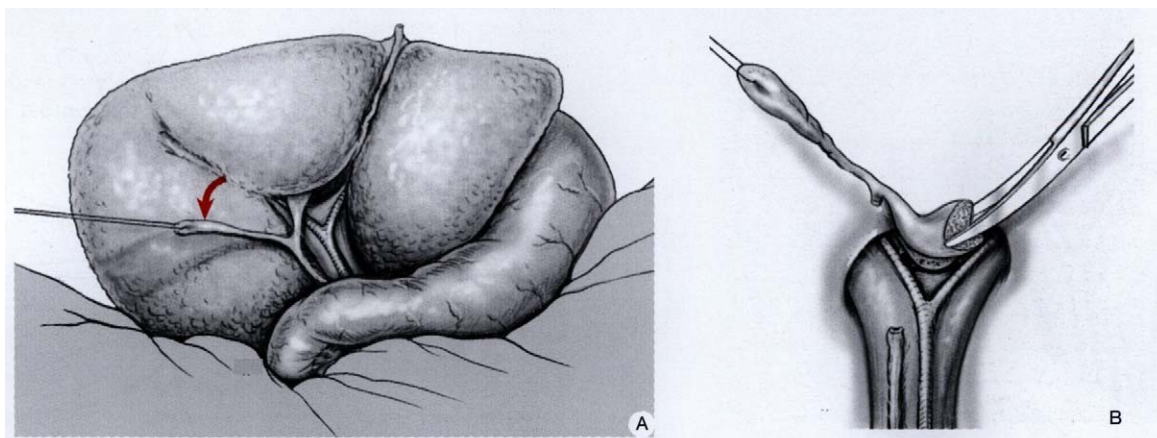
Un grupo de cirujanos pediatras italianos sugirió efectuar una «luxación» del hígado fuera del abdomen, lo cual favorece considerablemente la exploración del pedículo hepático (fig. 3A, B). Durante mucho tiempo la disección se había realizado sin emplear esta maniobra, en condiciones a menudo difíciles debido a la hipertrofia del hígado, a un lóbulo cuadrado que muchas veces entorpece las maniobras y a la profundidad relativa del campo operatorio. Luego de la sección de los ligamentos falciforme y triangulares, se extrae el hígado de la cavidad abdominal y se mantiene exteriorizado deslizándolo los bordes de la incisión parietal por debajo del mismo. El anestesta debe garantizar previamente un llenado vascular adecuado, porque durante esta maniobra se ejerce una tracción sobre la vena cava que puede provocar una disminución brusca del retorno venoso al corazón.

El objetivo es acceder a la emergencia de los conductos biliares del hilio para intentar abrir los que todavía son permeables. Los estudios anatomopatológicos del «vestigio fibroso», es decir de la pieza de resección que hace las veces de VBEH, revelaron que en vez de dos conductos hepáticos normales, derecho e izquierdo, en la sección del hilio se pueden encontrar tanto canalículos biliares múltiples de 200 o 300 µm de diámetro, como tejido fibroso con algunos vasos sanguíneos y linfáticos, sin ninguna estructura que pueda sugerir un conducto, ni epitelio biliar.

Para abrir los eventuales conductos funcionales del hilio se procede a una disección progresiva: primero se despegue el cordón que representa el vestigio de vesícula biliar, cuya tracción facilita la identificación del vestigio fibroso, a lo largo del pedículo hepático hasta el hilio. Durante la maniobra, se aprovecha para separar este cordón de la arteria hepática derecha que lo cruza por detrás (fig. 5A). También se puede dejar el cordón vesicular en su fosa, abrir el peritoneo debajo de la arteria hepática derecha y proseguir la disección a partir de este sitio, de abajo arriba. Cerca del hilio el vestigio se ensancha y adquiere forma triangular: se secciona al ras del parénquima hepático (fig. 5B). El espesor de este último tramo del vestigio es variable: puede ser individualizado rápidamente y separado fácilmente del plano vascular posterior (bifurcación portal), o por el contrario, ser fino y frágil. La sección debe ser neta, sin continuar la disección hacia el parénquima porque se corre el riesgo de provocar sangrado que puede perturbar ulteriormente la sutura. La pieza resecada (constituida por un cordón de apenas 1 a 2 cm de largo), a la que se coloca un hilo en uno de sus extremos, se envía al anatomopatólogo, que busca y mide eventuales canalículos biliares residuales. La zona seccionada se examina con lupa [x 2,5] al lado del hígado para tratar de detectar la luz de estos mismos canalículos. Se efectúa una hemostasia rigurosa mediante coagulación bipolar, evitando la coagulación excesiva que puede provocar una obstrucción de los eventuales conductos funcionales. No es fácil precisar si el derrame observado luego de la coagulación corresponde a bilis o a linfa. Una presión manual ejercida sobre el hígado exteriorizado puede acentuar este derrame, lo cual es útil para identificar los orificios que no se deberán incluir en la sutura.

*Es muy importante tener en cuenta el concepto siguiente: el cirujano no debe considerar inmediatamente que la operación fue un éxito, es imposible prever el resultado funcional al salir del quirófano. Por el contrario, puede suceder que no se hayan detectado canalículos funcionales en la sección del vestigio fibroso de la vía*





**5** Disección del vestigio fibroso de la vía biliar y hepato porto enterostomía.

A. Tracción del vestigio vesicular que permite guiar la disección hacia el vestigio de la vía biliar principal.

B. Sección de este último en la porción media del pedículo hepático, después de abrir el peritoneo pedicular, que se diseca de abajo arriba hasta el hilio, donde se vuelve a seccionar al ras del parénquima hepático.

biliar y que el cirujano considere que la intervención fue inútil, pero que al cabo de un tiempo aparezcan heces de color, prueba del restablecimiento del flujo biliar a través de minúsculos canalículos biliares y linfáticos repermeabilizados gracias a la operación.

Cuando la disección pone de manifiesto una formación quística hiliar cuya porción superficial emerge del hilio, la operación es más sencilla. Ésta se reduce a la abertura del quiste (luego de efectuar una radiografía), que se sutura al tubo digestivo; se trata de una «cistoyeyunostomía». Si, por el contrario, todo el quiste se localiza debajo del hígado y se puede acceder fácilmente a su polo superior, se debe proseguir la disección de sus conexiones con el hilio y se procede a realizar una HPE «estándar».

La reparación propiamente dicha consiste en anastomosar alrededor de la sección hiliar ya sea la extremidad de un asa en Y (HPE), o en el fondo de la vesícula si la vía biliar accesoria es permeable (HPC). Para el asa intestinal se debe prever una longitud suficiente, el mínimo es 40 cm a partir del pie del asa. Ésta puede utilizarse nuevamente en caso de TH ulterior. La anastomosis del asa intestinal con el hilio (fig. 6A, B, C, D) debe hacerse en el borde antimesentérico del asa, a 1 cm del extremo cerrado; se debe pasar a través del mesocolon transversal y se controla que el orificio creado sea suficientemente amplio para evitar la formación de bridas en el mesenterio del asa y en el asa misma. La vesícula se despega de su lecho, teniendo cuidado de no lesionar la arteria cística y se apoya sobre el hilio; se reseca el fondo de la vesícula y se efectúa la anastomosis digestiva con la zona seccionada del fondo de la vesícula, si el tamaño es suficiente. En caso contrario se realiza sobre una incisión realizada en la convexidad vesicular (fig. 7A, B). Es necesario suturar con lupa para detectar con mayor precisión las zonas que se van a incluir en la anastomosis; el hilo debe ser muy fino (6/0) y reabsorbible. Debe tenerse en cuenta que el riesgo de derrame a través de la anastomosis es relativamente elevado en la HPC, por lo que la sutura debe ser lo más hermética posible. Por el contrario, no hay que efectuar un drenaje por colecistostomía debido a la fragilidad de la vesícula y al riesgo de funcionamiento postoperatorio inadecuado.

Después de la fijación peritoneal del asa utilizada en la anastomosis, se debe colocar el intestino delgado en posición correcta, puesto que un simple pliegue fijo del intestino puede provocar una oclusión postoperatoria. No se debe colocar ningún drenaje para no provocar adherencias intestinales o parietales que pueden complicar el acceso a la región abdominal en caso de ser necesario un TH ulterior.

### ■ Complementos técnicos

Los cirujanos japoneses imaginaron diferentes modalidades de derivación externa del intestino para prevenir la aparición de una colangitis postoperatoria. La finalidad es reducir los fenómenos de estasis y de reflujo en el asa derivada.

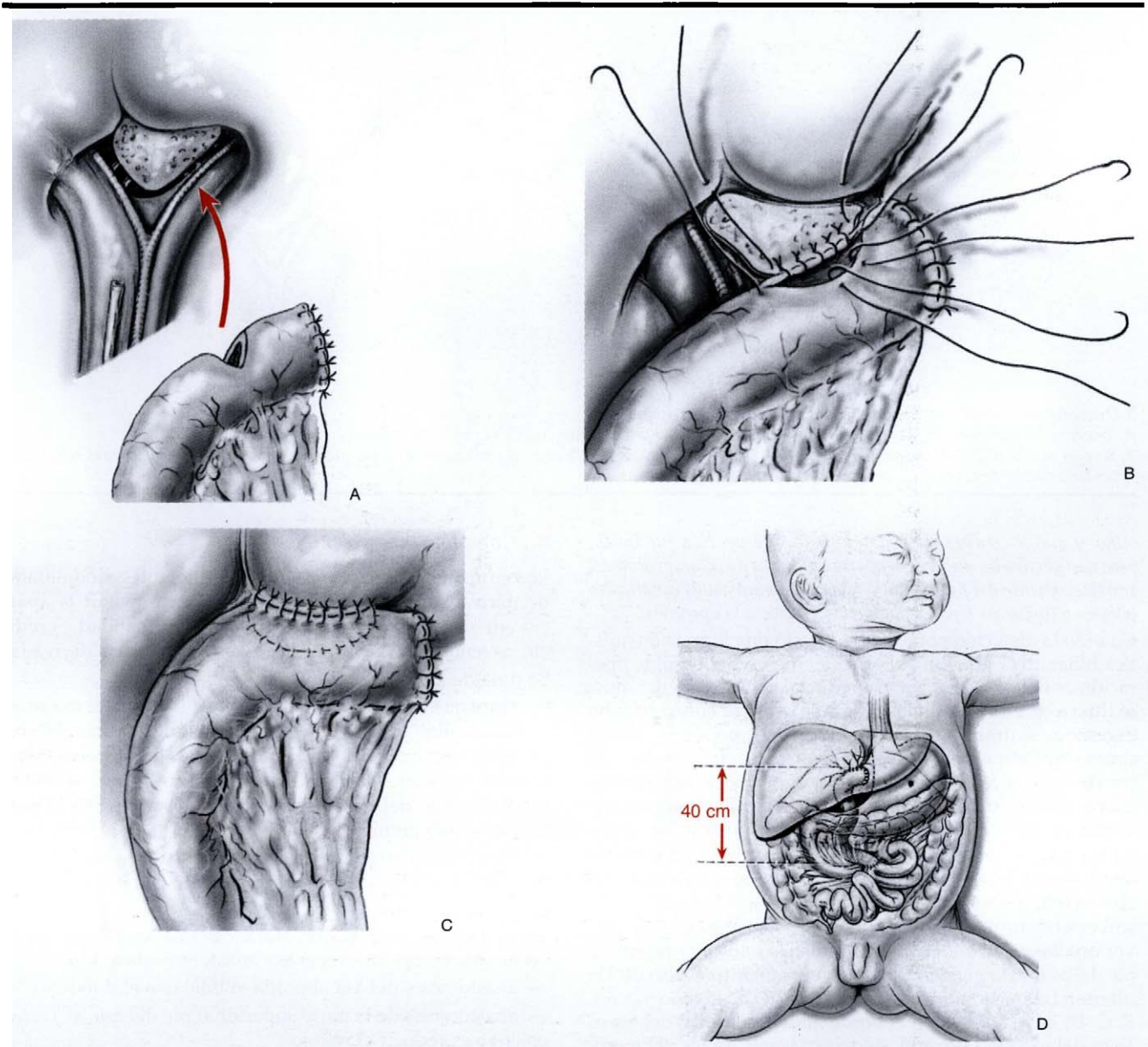
Se trata de las siguientes técnicas:

- montaje en «doble Y» (Kasai II). Se secciona el asa anastomosada al hilio para efectuar una exteriorización abdominal (enterostomía) del segmento proximal, por debajo de la incisión parietal. El circuito se restablece por anastomosis terminolateral del segmento distal. De esta manera la derivación no es completa;
- fístula externa completa (Sawaguchi). Se aísla del resto del intestino el asa anastomosada al hilio con la que se realiza una enterostomía;
- técnica de Suruga. Se trata de una enterostomía en «cañón de escopeta» con el asa anastomosada al hilio;
- anastomosis del asa abocada al hilio con el duodeno;
- anastomosis de la parte superior al pie del asa en Y, cuyo objetivo es reducir el reflujo.

Estas técnicas con enterostomía implican la ulterior supresión de la misma, en un lapso de 1 a 2 años, cuando el riesgo de colangitis disminuye considerablemente.

En la práctica, los inconvenientes que comportan los métodos que crean derivación externa son más perjudiciales que la colangitis que intentan impedir. Después de varios años, estos procedimientos han sido abandonados<sup>[2]</sup>, debido a su ineficacia y a las complicaciones inherentes a las propias intervenciones. A veces los derrames de bilis y de líquido intestinal inducidos por la fístula digestiva eran importantes y provocaban desequilibrios hidroelectrolíticos graves, que hacían necesaria la supresión urgente de la misma. El sitio de la enterostomía constituye una localización de elección para las hemorragias causadas por la circulación colateral importante que se desarrolla a partir de las anastomosis portosistémicas con la red venosa de la pared abdominal. Esto se debe a que, pese al restablecimiento de la coleresis, la hipertensión portal persiste. Por último, estos procedimientos provocan adherencias que sangran durante la hepatectomía a la que deben someterse ulteriormente algunos de estos pacientes.

Actualmente, la única intervención practicada en los centros de referencia de esta cirugía, es la operación inicial de Kasai sin enterostomía (denominada «Kasai 1»).



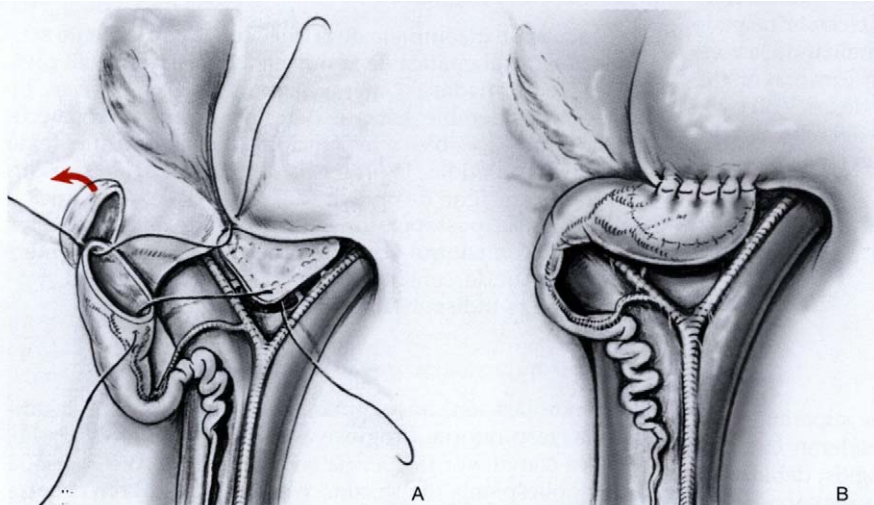
**6** A. Se examina con lupa la zona seccionada para lograr una buena hemostasia y detectar la presencia de conductos biliares funcionales. El asa yeyunal en Y se pone en contacto con esta zona, abierta en su borde antemesentérico para la hepatoporeostomía (HPE).  
B. Sutura del plano posterior de la HPE: puntos que comprenden el plano extramucoso, en el intestino y en el borde posterior de la sección del ligamento fibroso, justo por encima de la bifurcación portal.  
C. Plano anterior de la HPE: puntos que unen el borde anterior de la incisión intestinal con el parénquima hepático situado por delante de la sección del vestigio fibroso (estos puntos de sutura pueden efectuarse profundamente en el parénquima hepático; se los ajusta sin dificultad debido a la consistencia un poco fibrosa del hígado en la atresia de las vías biliares).  
D. Disposición intraabdominal del asa en Y en la HPE. Se pasa a través del lado derecho del mesocolon transverso, delante del duodeno. Debe medir 40 cm.

Tratamiento de las complicaciones

Cualquier complicación implica tanto cirrosis biliar, fibrosis hepática así como infecciones de las cavidades biliares intrahepáticas que pueden sobrevenir en cualquier momento de la evolución. El hígado adquiere una consistencia muy dura. A veces se atrofia un lóbulo. La circulación sanguínea se modifica [19], debido a la reducción y en ciertas ocasiones a la inversión del flujo portal con aumento consecutivo del flujo arterial mientras que se desarrolla una circulación colateral venosa en el sistema porta. Estas modificaciones hemodinámicas

intrahepáticas tienen una significación pronóstica indiscutible: gracias a ellas se puede prever una descompensación en un plazo relativamente corto [13]. El seguimiento de estos niños se prolonga durante el crecimiento e incluso en la edad adulta, puesto que las lesiones producidas por la fibrosis hepática nunca desaparecen completamente. Además de los estudios que evalúan las principales funciones hepáticas, periódicamente deben realizarse ecografía abdominal y cardíaca, gammagrafía pulmonar y según la evolución, estudios endoscópicos o biopsia hepática.





### 7 Hepatopuertoenterostomía

A. La vesícula se despegue de su fosa, sin seccionar la arteria cística. Se reseca el fondo de la vesícula y se efectúa la anastomosis del resto de la vesícula con la zona seccionada del vestigio fibroso del hilio.

B. La anastomosis debe ser hermética para evitar la extravasación secundaria de la bilis.

Hace algunos años, una serie de niños operados se controló con colangiografía transhepática sistemática (fig. 2A, B). Si bien los pacientes no presentaban signos de retención biliar, jamás se observó una disposición normal de las vías biliares intrahepáticas.

### POSTOPERATORIO

Se deja colocada una sonda gástrica con colector declive durante 2 o 3 días, lapso en el que desaparece el meteorismo abdominal.

Las prescripciones habituales tienden a compensar las pérdidas hidroelectrolíticas por vía intravenosa mientras se restablece el tránsito. Se recomienda no instaurar antibioticoterapia profiláctica, pero ante la menor duda sobre la presencia de una colangitis, se debe prescribir el tratamiento.

El primer indicio del restablecimiento del tránsito es el color de las heces después de la operación. No hay que tener en cuenta el aspecto blanquecino inmediato de las heces, debido al vaciado del contenido preoperatorio del colon, ni su posterior color marrón debido a la sangre que proviene de las anastomosis. El color verde típico alrededor del tercer o cuarto día es un buen índice del éxito de la operación y del paso de la bilis dentro del intestino. La ictericia desaparece en un lapso muy variable: a veces muy precoz, con mayor frecuencia de manera progresiva durante varias semanas y a veces luego de una fase de acentuación durante el postoperatorio inmediato. Después de una HPC, el restablecimiento de la coleresis es más lento y las heces se tornan amarillas sólo al cabo de 2 a 3 semanas. Por el contrario, las heces blancas en «masilla» después de quince días indican el probable fracaso de la intervención.

La corticoterapia postoperatoria suministrada en dosis inmunosupresoras constituye aparentemente un tratamiento adyuvante interesante al disminuir los fenómenos de fibrosis obstructiva, secundaria o no a una colangitis. Las publicaciones recientes sobre el tema sólo hacen alusión a trabajos retrospectivos. Actualmente, no se puede preconizar de manera formal la instauración sistemática de este tratamiento <sup>[8]</sup>.

### TRATAMIENTO DE LAS COMPLICACIONES

#### ■ Complicaciones precoces

##### Colangitis

Ante un episodio de fiebre elevada con alteración importante del estado general esta complicación se debe sospechar de

inmediato. Si aparece septicemia por gérmenes Gram negativos, al cuadro clínico anterior se suman rápidamente colapso y compromiso renal. Las «colangitis» se deben diagnosticar y tratar inmediatamente. El tratamiento consiste en una antibioticoterapia adaptada al resultado del hemocultivo o del cultivo de un fragmento hepático obtenido por punción biopsia. Se debe tener en cuenta que el riesgo de colangitis puede prolongarse durante más de 2 años después de la intervención.

Las colangitis posteriores al tratamiento de las AVB son paradójicamente más frecuentes que después de la cirugía reparadora tradicional de las vías biliares, pese a la inexistencia de fenómenos de retención en las VBIH no dilatadas de las AVB. Es probable que la función del sistema linfático, contaminado por gérmenes de origen digestivo, sea importante. Cabe destacar que no hay riesgo de colangitis en el postoperatorio de una HPC.

##### Ascitis

Los niños operados después de los tres meses de edad presentan con frecuencia un episodio de ascitis durante el postoperatorio. Ésta puede revelarse por el derrame de un líquido color cetrino a través de la herida, que retrasa la cicatrización al provocar una separación parcial de los bordes de la misma. Por lo general, los diuréticos y la espironolactona permiten controlar la situación. Esta complicación se puede asimilar al coleperitoneo, que puede aparecer como complicación de una HPC con suturas poco herméticas. En este caso se debe decidir una reoperación de urgencia y reemplazar la anastomosis realizada por una HPE. Si se sospecha derrame peritoneal luego de una HPC, se debe efectuar una punción del líquido, que se envía a analizar para detectar un bilioperitoneo antes de intervenir de nuevo.

##### Oclusión postoperatoria

Esta complicación era frecuente en los años 80, debido a la anestesia con protóxido de nitrógeno. A menudo se observaba una distensión intestinal, con las subsiguientes plicaturas del intestino delgado en el momento de su reintegración intraabdominal. Actualmente, gracias a los progresos en la anestesia, el riesgo de oclusión postquirúrgica es igual que después de cualquier cirugía abdominal en la infancia.

##### Recidiva de la retención biliar

La recidiva precoz de la colestasis luego de la desaparición de la ictericia postoperatoria puede estar provocada por una

fibrosis cicatrizal que obtura la región de la HPE. Se considera la posibilidad de una reintervención para efectuar raspado de la placa hiliar y rehacer la anastomosis eliminando la zona ocluida. Sin embargo, las recidivas reflejan con mayor frecuencia la extensión de las lesiones difusas de las VBIH y la permeabilidad insuficiente de los conductos del hilio. Se hará una nueva tentativa sólo en los casos en que inicialmente el éxito fue total, pero se debe tener en cuenta que con poca frecuencia estas reintervenciones tienen éxito <sup>[10]</sup>. Además, la reintervención puede causar adherencias que complican un eventual trasplante ulterior.

### ■ Complicaciones secundarias

#### Hipertensión portal

Aproximadamente el 25 % de los niños que superan el año después de la operación de Kasai se consideran curados, aunque hayan padecido episodios de colangitis, debido a la desaparición de los signos clínicos y de la mayoría de los índices de laboratorio de colestasis. Incluso en estos casos, la fibrosis hepática, que existe siempre, puede ser importante y provocar con el tiempo una cirrosis más o menos marcada, que contribuye a prolongar la alteración de la circulación portal intrahepática. El riesgo de hemorragia digestiva secundaria a la hipertensión portal puede aparecer tardía o precozmente, a partir del segundo año de la cirugía. Casi todos estos niños presentan esplenomegalia así como signos, a veces graves, de hiperesplenismo. Las hemorragias pueden ser dramáticas y difíciles de controlar. El sangrado suele provenir de várices cardiofúndicas importantes, pero puede suceder que provenga del extremo de la anastomosis biliodigestiva, donde se desarrolla a menudo una importante circulación colateral.

La prevención del riesgo de hemorragia se realiza de diferentes maneras, según el grado de hipertensión portal observado en los controles endoscópicos.

El tratamiento con betabloqueantes se justifica ante la presencia de várices de grado I o II, sin marcas rojas, de aspecto relativamente benigno y sobre todo sin antecedentes de sangrado. Si las várices son más importantes o si han sangrado, se preconiza escleroterapia o ligadura elástica. El tratamiento específico del hiperesplenismo aislado no se justifica, ya que no parece presentar mayores riesgos. El problema se plantea en caso de sangrado importante o de várices inaccesibles al tratamiento directo (várices cardiofúndicas). En numerosas ocasiones se ha tratado de realizar un shunt portosistémico intrahepático transyugular (TIPSS) para los casos de hipertensión portal secundaria a una AVB. La eficacia de esta técnica es limitada debido al tamaño pequeño de los vasos y de la prótesis <sup>[16]</sup>. Durante muchos años se preconizó la derivación portosistémica, que se ha utilizado con frecuencia para esta patología. En una serie de AVB, 21 pacientes fueron tratados con derivación portosistémica: en la mayoría de los casos se efectuó una anastomosis mesentericocava con interposición de un trasplante yugular interno. Este tratamiento no está exento de complicaciones: intervención abdominal suplementaria que puede perturbar las condiciones de una eventual hepatectomía ulterior, condiciones a menudo difíciles y con hemorragias importantes al acceder a los vasos para efectuar el shunt; reducción del tamaño de la vena porta por inversión del flujo, que aparece con alguna frecuencia en las AVB, incluso sin shunt; riesgo de encefalopatía portocava en niños con funciones hepatocelulares deficientes. Por último, en los casos en que las hemorragias se repiten y cuyo control mediante escleroterapia es ineficaz o imposible, puede ser necesario inscribirlos en lista de espera para un trasplante pese a que las funciones hepáticas sean aún satisfactorias.

#### «Bilomas» intrahepáticos

La evacuación incompleta de la bilis, con la consecuente acumulación intrahepática de la misma, puede hacerse en cavidades neoformadas, a menudo numerosas y a veces de tamaño considerable. Éstas se detectan fácilmente en la ecografía y son accesibles a la punción. Al constituir fuente de infecciones repetidas, la presencia de estas anomalías constituye también signo de agravación, luego de la desaparición de la ictericia postoperatoria. El drenaje externo de estas cavidades con control ecográfico permite eliminar la infección, además de constituir un factor preparatorio al trasplante que es indispensable en estas condiciones.

#### «Shunts» intrapulmonares

Esta complicación, que se manifiesta por cianosis e insuficiencia respiratoria progresiva rápidamente invalidante, aparece con mayor frecuencia en los casos de AVB asociada a una poliesplenía (no se conoce con exactitud la frecuencia del riesgo de asociación). Un elemento importante para apreciar el riesgo de esta complicación es la medida de la presión parcial de oxígeno con una concentración de oxígeno del 100 %.

Se trata de una indicación absoluta de TH. Después del trasplante, la remisión puede ser total <sup>[1, 9, 26]</sup>.

#### Fracaso de la reparación

De las malformaciones congénitas del hígado, la AVB constituye la indicación más frecuente de TH y representa aproximadamente el 50 % de las indicaciones en niños. En la mayoría de los casos, el trasplante se efectúa durante la infancia (en general antes de los 2 años). Existe una proporción relativamente importante de pacientes operados de AVB que llegan a la adolescencia o a la edad adulta con su propio hígado, gracias a la operación de Kasai. Ésta les permite sobrevivir de manera muy variable, a veces perfectamente normal al principio, otras veces en condiciones mediocres. La indicación de TH en estos pacientes se plantea en lapsos muy variables, cuando se agrava la insuficiencia hepática o aparece hipertensión portal grave, o cuando coinciden ambas patologías.

Se considera que la operación fracasó:

- precozmente, ante la persistencia de acolia o heces mastic después de varias semanas de postoperatorio;
- secundariamente, de manera progresiva o en el transcurso de uno o varios episodios de colangitis, pese a la desaparición total o parcial de la colestasis después de la operación. También es posible observar en los fracasos precoces o secundarios una rápida descompensación hepática <sup>[3]</sup> relacionada con fenómenos de necrosis más o menos importantes del parénquima hepático;
- tardíamente, después de varios años de evolución favorable a pesar de varios episodios de colangitis.

## Comentarios sobre los resultados globales

Un estudio nacional francés reveló que la supervivencia a los 5 y 10 años con el propio hígado era del 32 y del 27 %, respectivamente <sup>[4]</sup>. La supervivencia global de los niños sometidos a trasplante o no, fue a los 10 años en el 68 %. Los factores más importantes de pronóstico desfavorable fueron los siguientes:

- forma anatómica de AVB (pronóstico más desfavorable para el tipo 1);
- presencia de un síndrome de poliesplenía;

— edad del niño en el momento de la operación (pronóstico más desfavorable en niños mayores);

— falta de experiencia del centro de tratamiento para la atención de estos pacientes.

Si se logra controlar algunos de estos factores, se puede esperar una mejoría global del pronóstico.

Aunque la experiencia supera 30 años desde los primeros resultados favorables obtenidos en Japón, Europa y Estados Unidos, todavía no existe una remisión total y definitiva. Los estudios efectuados en estos pacientes durante la edad adulta revelan casi siempre lesiones que reflejan algún grado de cirrosis biliar. Sin embargo, hay que reconocer que algunos pacientes pudieron llevar una vida social, profesional y personal prácticamente normal. En nuestra serie de pacientes operados, tres mujeres dieron a luz hijos sanos y la mayoría de las veces en condiciones normales.

Se debe tener en cuenta que aún a largo plazo se puede observar una lenta degradación de las funciones hepáticas que puede requerir un TH hacia los 30 o 40 años.

Se han publicado numerosos estudios sobre el estado general a largo plazo de los pacientes que sobreviven. Una importante serie japonesa [20] que incluye a los primeros pacientes operados por Kasai, señala la existencia de 30 pacientes vivos 20 años después de la operación, de los cuales 22 llevan una vida normal. Ocho pacientes presentan diversas complicaciones y los autores consideran que dos de ellos requerirán un TH.

Como conclusión se puede decir que la indicación de la operación de Kasai debe ser urgente, en cuanto se plantea el diagnóstico de AVB y que aun en el caso de un diagnóstico tardío se puede considerar la posibilidad de practicar esta operación, teniendo en cuenta los resultados de los estudios preoperatorios para evaluar el riesgo de fracaso y de agravación del estado general del paciente.

Cuando se informa a la familia el diagnóstico de AVB, no se debe omitir la posibilidad de un trasplante hepático a corto o largo plazo.

Cualquier referencia a este artículo debe incluir la mención del artículo original: Valayer J et al. Chardot C. Atresie des voies biliaires. Traitement chirurgical. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 40-980, 2002, 12 p.*

## Bibliografía

- [1] Barble T, Losay J, Grimon G, Devicor D, Sardet A, Gauthier F et al. Pulmonary arteriovenous shunting in children with liver disease. *J Pediatr* 1995; 126: 571-579
- [2] Brunero M, De Dreuzy O, Herrera JM, Gauthier F, Valayer J. Prenatal detection of a cyst in the liver hilum. Interpretation for adequate treatment. *Minerva Pediatr* 1996; 48: 485-494
- [3] Carlton Gartner J, Jaffe R, Malatack J, Zitelli BJ, Urbach AH. Hepatic infarction and acute liver failure in children with extrahepatic biliary atresia and cirrhosis. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 360-362
- [4] Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommelet C, Golmard JL, Auvert B. Prognosis of biliary atresia in the era of liver transplantation: french national study from 1986 to 1996. *Hepatology* 1999; 30: 606-611
- [5] Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommelet C, Golmard JL, Reding R et al. Epidemiology of biliary atresia in France: a national study 1986-96. *J Hepatol* 1999; 31: 1006-1013
- [6] Chardot C, Carton M, Spire-Bendelac N, Le Pommelet C, Golmard JL, Reding R et al. Is the Kasai operation still indicated in children older than 3 months diagnosed with biliary atresia? *J Pediatr* 2001; 138: 224-228
- [7] Davenport M, Kerkar N, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard EJ. Biliary atresia: the King's college experience. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 479-485
- [8] Dillon PW, Owings E, Cilley T, Field E, Cumow A, Georgeson K. Immunosuppression as adjuvant therapy for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 80-85
- [9] Fewtrell MS, Noble Jamieson G, Revell S, Valente J, Friend P, Johnston P et al. Intrapulmonary shunting in biliary atresia/polysplenia syndrome. Reversal after liver transplantation. *Arch Dis Child* 1994; 70: 501-504
- [10] Freitas L, Gauthier F, Valayer J. Second operation for repair of biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 860-867
- [11] Ishitan MB. Biliary atresia and the Kasai portoenterostomy: never say never? Mayo Clinic, Transplant Center, 200 First St SW, Rochester, MN 55905
- [12] Iwatsuki S, Shaw BW, Starzl TE. Liver transplantation for biliary atresia. *World J Surg* 1984; 8: 51-56
- [13] Kardorff R, Klotz M, Melter M, Rodeck B, Hoyer PF. Prediction of survival in extrahepatic biliary atresia by hepatic duplex sonography. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1999; 28: 411-417
- [14] Kasai M, Kimura S, Asakura Y, Suzuki Y, Ohashi E. Surgical treatment of biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1968; 3: 665-675
- [15] Kim MJ, Park YN, Han SJ, Yoon CS, Yoo HS, Hwang EH et al. Biliary atresia in neonates and infants: triangular area of high signal intensity in the porta hepatis at T2-weighted MR cholangiography with US and histopathologic correlation. *Radiology* 2000; 215: 395-401
- [16] Kimura T, Hasegawa T, Oue T, Hoashi T, Murakami T, Nakamura K et al. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt performed in a 2-year old infant with uncontrollable intestinal bleeding. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1567-1569
- [17] Komuro H, Makino SI, Momoya T, Nishi A. Biliary atresia with extrahepatic biliary cysts. Cholangiographic patterns influencing the prognosis. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1771-1774
- [18] Matsubara H, Oya N, Suzuki Y, Kajijura S, Suzumori K, Matsuo Y et al. Is it possible to differentiate between choledochal cyst and congenital biliary atresia (type I cyst) by antenatal ultrasonography? *Fetal Diagn Ther* 1997; 12: 306-308
- [19] Nakada M, Nakada K, Fujioka T, Kawaguchi F, Yamate N, Nosaka S. Doppler ultrasonographic evaluation of hepatic circulation in patients following Kasai's operation for biliary atresia. *Surg Today* 1995; 25: 1023-1026
- [20] Nio M, Ohi R, Shimaoka S, Iwami D, Sano N. Long-term outcome of surgery for biliary atresia. *Nippon Geka Gakkai Zasshi* 1996; 97: 637-641
- [21] Ohazaki T, Kobayashi H, Yamataka A, Lane GJ, Miyano T. Long-term postsurgical outcome of biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 312-315
- [22] Ohi R. Biliary atresia. A surgical perspective. *Clin Liver Dis* 2000; 4: 779-804
- [23] Petersen C, Kuske M, Burns E, Biermanns D, Wussow P, Mildnerberger H. Progress in developing animal models for biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg* 1998; 8: 137-141
- [24] Redkar T, Davenport M, Howard ER. Antenatal diagnosis of congenital anomalies of the biliary tract. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 700-704
- [25] Riepenhoff-Talty M, Gouvea V, Evans MJ, Svensson L, Hofenberg E, Sokol RJ et al. Detection of group C rotavirus in infants with biliary atresia. *J Infect Dis* 1996; 174: 8-15
- [26] Sasaki T, Hasegawa T, Kimura T, Okada A, Mushiaki S, Matsushita T. Development of intrapulmonary arteriovenous shunting in postoperative biliary atresia: evaluation by contrast-enhanced echocardiography. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 1647-1650
- [27] Sterling JA. Hepatic bile duct atresia. *N Y J Med* 1964; 64: 1826-1830
- [28] Valayer J. Hepatic portoenterostomy: surgical problems and results. In: *Liver diseases in infancy and childhood*. The Hague: Nijhoff Martinus, 1970: 84-85
- [29] Valayer J. Conventional treatment of biliary atresia: long-term results. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 1546-1551