

Atresia de las vías biliares extrahepáticas

Dr. Guillermo Robles* y Dr. Verne Lizano**

La atresia de las vías biliares extrahepáticas ha inquietado, primero al cirujano general y en la actualidad al cirujano pediatra, por cuanto es muy difícil acertar en el diagnóstico de este padecimiento congénito, que se caracteriza por una grave obstrucción biliar (5, 8). Tanto es así, que la mayoría de las veces ni siquiera la biopsia y el estudio de anatomía patológica, son capaces de aclararlo (6); además, su presencia en el niño es incompatible con la vida a mediano plazo, por lo que está condenado a morir a muy corta edad.

Durante mucho tiempo, tanto pediatras como cirujanos han buscado afanosamente un medio terapéutico que prolongue, temporal o definitivamente, la vida de estos pacientes. La etiopatogenia de esta anomalía congénita está condicionada, al momento en que se produzca alguna alteración o modificación en la canalización de los cordones fibrosos formados por proliferación epitelial y que son el origen de las vías biliares (4, 7). Del momento en que se produzca dicha alteración va a depender el tipo de atresia, hipoplasia u otra malformación. En esta presentación solamente trataremos lo referente a la atresia completa, ya que las otras pueden solucionarse, más o menos fácilmente, con una intervención quirúrgica (3).

Nuestra presentación tiene varios objetivos primordiales, como son demostrar que la técnica quirúrgica es fácilmente realizable y que desde el punto de vista abdominal no da lugar a riesgo alguno ni a complicaciones; que los niños deben intervenir precozmente, siempre antes de los tres meses de edad, para poder garantizar una sobrevivida prolongada, pues de lo contrario, aun cuando el resultado quirúrgico sea muy bueno, no se consigue aliviar en forma definitiva la dolencia, debido al avanzado grado de cirrosis y fibrosis hepática ya existente; que es necesario conocer muy bien el sitio a través del cual se va a colocar la sonda, para obtener un eficiente drenaje de bilis; que la colaboración del personal de enfermería en el post operatorio es muy importante, así como lo es la ayuda y dedicación de la madre en el hogar, cuando el niño sea restituido a él.

* Jefe de Clínica, Departamento de Cirugía, Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica.

** Residente, Departamento de Cirugía, Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica.

TECNICA QUIRURGICA

La técnica quirúrgica empleada es la establecida por el Dr. BELTRÁN (1, 2) de México y cuya descripción es la siguiente: Laparotomía subcostal derecha; abordaje del hígado y liberación del ligamento suspensor; descubrimiento y disección cuidadosa de los conductos biliares o sus restos fibrosos, para localizar con exactitud el hilio hepático, sitio a través del cual se pasa la sonda en "T", maniobra que es precedida por el paso de una pinza recta o trócar, desde el hilio hasta la cara anterior del hígado. Por medio de la técnica usual se identifica el asa yeyunal fija y en posición retrocólica se procede a formar una "Y" de Roux, cuya rama libre, una vez cerrada, será anastomosada al hilio hepático para colocar en ella la rama corta de la sonda en "T", que llevará agujeros, así como la porción de la rama larga que va a quedar dentro del parénquima. En esta forma, el asa intestinal de la hepatoyeyunostomía va a funcionar como un verdadero reservorio y conducto biliar. La sonda se fija por contra abertura en la pared lateral y se mantendrá abierta a un receptor durante la primera semana, a partir de la cual se iniciará la irrigación con proteolíticos en solución, dos veces al día; si hay acolia persistente, se pueden realizar las irrigaciones continuas, con soluciones similares a goteo lento, tres veces al día. La sonda se mantiene en esa forma, por espacio de un año. Figuras 1, 2, 3 y 4.

La técnica ha tenido muchos detractores y respecto a ella muchos se han mostrado escépticos, sin embargo ha dado muy buenos resultados a su autor y a nosotros. Debido a nuestra escasa población no hemos podido acumular un número grande de casos, pero tenemos la seguridad de salvar muchos niños con este procedimiento; los resultados obtenidos hasta ahora por nosotros, han sido muy satisfactorios. La idea es poder drenar los conductos biliares intrahepáticos principales y así obtener un fluido biliar de extensas zonas de parénquima, para lo cual debemos tener mucho cuidado al perforar el hígado a nivel del hilio y hacerlo en el mejor sitio. Técnicamente hay una evolución muy buena, con buen flujo biliar a través de la sonda, mejoría evidente de la ictericia, acolia y colurias del enfermo, así como de las pruebas funcionales hepáticas. Radiológicamente se confirma el éxito absoluto de la intervención, mostrando el pasaje hasta el asa anastomosada, por medio de una fistulografía descendente. Nuestros casos, de los cuales tres habían rebasado la edad límite, confirman plenamente que la técnica es realizable, que da resultados muy buenos desde el punto de vista funcional, pero que la edad es básicamente lo más importante en el pronóstico, por lo que se necesita la colaboración absoluta del médico pediatra para que esos casos lleguen oportunamente a la intervención quirúrgica. Acerca de este punto nuestros pediatras, conscientes de que ésta es la única solución factible en la actualidad, mientras la cirugía no pueda ofrecer el trasplante total del órgano enfermo, ya han prestado su colaboración en ese sentido.

MATERIAL DE TRABAJO

Se presentan y estudian los primeros cuatro casos de atresia de vías biliares extrahepáticas, operados en el Hospital Nacional de Niños, a partir del mes de febrero de 1968, de acuerdo con la técnica mencionada y descrita (1, 2).

DIAGRAMA DE LA INTERVENCION

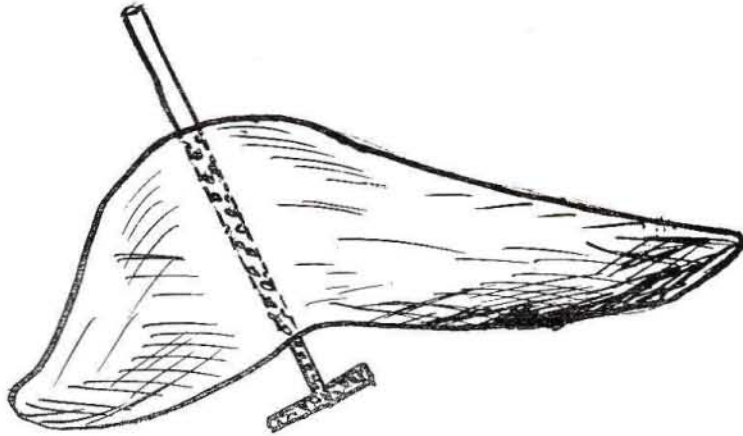


Fig. 1. Sonda a través del hígado

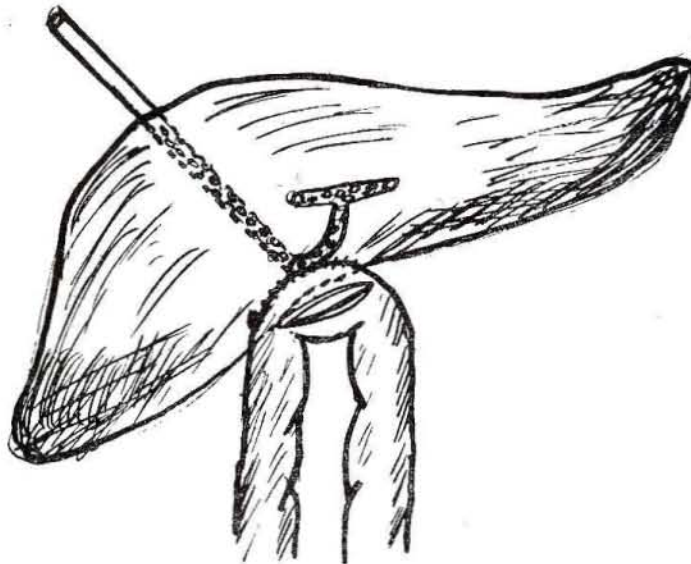


Fig. 2. Sonda fuera del yeyuno. Yeyuno anastomosado a la cara inferior del hígado.

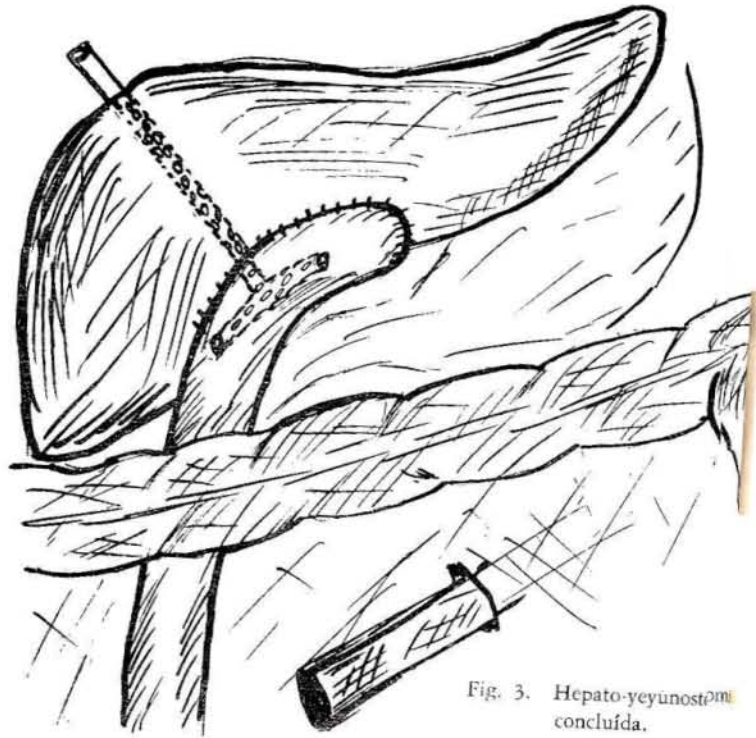


Fig. 3. Hepato-yeyunostomía concluída.

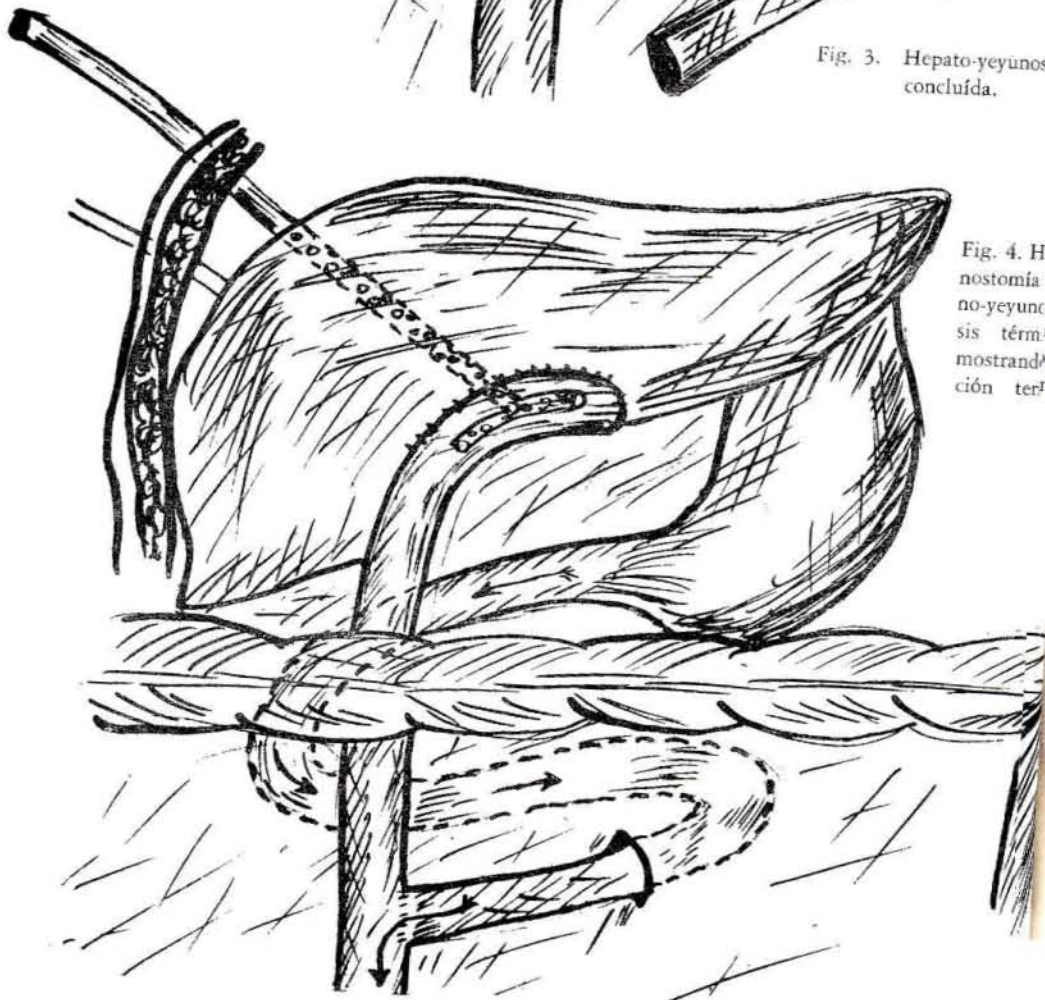


Fig. 4. Hepato-yeyunostomía y gastro-yeyunostomía. Se muestra la terminación de la conexión terminal.

Caso N° 1**R. R. M.****Expediente N° 07 49 10**

Niño del sexo masculino, de tres meses de edad al ingresar, con buen estado nutricional. Refieren los familiares que desde el nacimiento está icterico, con acolia y coluria. En la exploración física se encuentra: un niño muy icterico, con hepato y esplenomegalia, acolia y coluria francas. Se piden exámenes de laboratorio y solamente se encuentra una moderada leucocitosis, cifras moderadamente elevadas de transaminasas, bilirrubinas y colesterol, Hanger y Timol negativos. El resto de los exámenes de laboratorio no aporta ningún otro dato, positivo o negativo, que ayude a esclarecer el diagnóstico entre atresia de las vías biliares extrahepáticas y hepatitis viral o neonatorum. Se realizó una biopsia percutánea, cuyo reporte dice: retención biliar de origen extrahepático. Se resuelve operar y se confirma con los hallazgos, la atresia completa, procediéndose entonces a realizar la técnica que nos ocupa. Se tomó biopsia. El post operatorio inmediato fue muy satisfactorio; se obtuvo bilis por la sonda, alrededor del quinto día. Posteriormente presenta un importante sangrado digestivo coincidente con una baja en el tiempo de protrombina, que se logra corregir y controlar. Tras un breve cuadro diarreico con desequilibrio hidroelectrolítico, parece obstruirse la sonda, situación que se corrige también, por medio de lavados directos de la misma. En el post operatorio, durante la segunda y tercera semanas, hay notables cambios favorables en la acolia y la coluria del paciente, que después reaparecen con el estado séptico final que presentó y que precipitó su muerte en insuficiencia hepática aguda, al mes de operado.

Este primer caso fue intervenido por el Dr. Beltrán y el autor, con motivo de la visita de aquél al país. El Dr. Beltrán nos dejó la inquietud, para seguir realizando la operación en los casos que se nos presentaran.

CASO N° 2**R. M. A.****Expediente N° 07 57 86**

Niño del sexo masculino, de un año de edad, con el antecedente de haber sido prematuro y de padecer ictericia desde los primeros días de su nacimiento. Pocas semanas después se planteó la posibilidad de una hepatitis viral o de una atresia de vías biliares. Tanto los exámenes de laboratorio como la evolución clínica, no aclaran el diagnóstico. En vista de tal situación se realiza una exploración quirúrgica. Durante la operación se encontraron conductos biliares extrahepáticos rudimentarios, permeables, que sirvieron para hacer una colangiografía transoperatoria que aumentó la confusión, ya que aparentemente había una buena distribución de medios de contraste al sistema intrahepático y al duodeno; la evolución del niño vino a contradecir esa apreciación, pues se mantuvo en acolia, coluria y un grado muy marcado de ictericia. Nuevamente, después de muchos meses de ser atendido en diferentes consultas, es referido al Hospital para completar su estudio. Los familiares, conocedores de la operación, porque se les había informado de ella originalmente, insistieron en que la intentáramos esta

vez. Se realizó bajo la advertencia de que había poca posibilidad de éxito a largo plazo, pues para entonces el niño tenía un año de edad. La operación se realizó y se hallaron únicamente restos fibrosos, no permeables, de conductos biliares extrahepáticos. Se tomó biopsia. El post operatorio fue satisfactorio y diez meses después, a la fecha, el niño se halla vivo, con gran ictericia, coluria y crisis alternas de mejoría y regresión de la acolia. Quirúrgicamente la operación ha tenido éxito y el sistema de la sonda, que de acuerdo con la recomendación del autor, será retirada dentro de dos meses, funciona perfectamente bien. En el post operatorio este paciente tuvo infecciones repetidas, diarreas, broncoalveolitis, etc., pero la tolerancia a la sonda intrahepática, es muy buena.

Caso N° 3

L. R. G.

Expediente N° 09 79 33

Niña de un mes y once días al ingresar con el diagnóstico de hepatitis *neonatorum* vs. atresia de las vías biliares. Presenta ictericia desde su nacimiento, acompañada de progresiva acolia y coluria. Al ingreso se halla en buenas condiciones nutricionales y tras el estudio de laboratorio de rutina, que nos muestra moderada elevación de bilirrubinas y transaminasas, se decide hacer laparotomía exploradora. Se encuentra atresia total de vías biliares extrahepáticas y previa toma de biopsia, se procede a colocar la sonda en "T", lo que se realiza con todo éxito. El post operatorio es muy bueno, con mejoría notable de la ictericia y de la acolia, discreta de su coluria y con muy buen flujo biliar. Cuando la niña está ya en condiciones de salir y la madre ha sido adiestrada para realizar los lavados de la sonda, accidentalmente ésta es extraída de su sitio y tras unas semanas de espera, en vista de que los síntomas regresan, se procede a reintervenir. Aun cuando la operación fue nuevamente exitosa desde el punto de vista quirúrgico y de funcionamiento, la niña ha tenido varios episodios de enfermedades intercurrentes de etiología infecciosa, que han deteriorado mucho su estado general. En la actualidad cursa de nuevo una sepsis, de la cual se duda mucho que pueda salir.

Caso N° 4

C. S. V.

Expediente N° 10 78 99

Niño de cuatro meses y diez días de edad a su ingreso, sexo masculino, proveniente de una zona alejada de la ciudad, que ha sido tratado insistentemente en consultas particulares y asistenciales, con historia de ictericia, acolia y coluria desde el nacimiento, que se han acentuado cada vez más. Al ingresar se le encuentra en tales condiciones y con significativa hepatomegalia. Es referido con diagnóstico de atresia de vías biliares. Los exámenes de laboratorio no aportan datos que aclaren o confirmen el diagnóstico. Se le prepara entonces para operar, mejorando un moderado grado de anemia hipocrómica que presentaba. Al operarlo se encuentra ausencia total de vías biliares extrahepáticas. Se

toma biopsia y se procede a colocar la sonda en "T". Tiene un post operatorio aceptable de apenas cuatro semanas, pero su evolución ya se observa mala, pues el estado general ha desmejorado y la acolia se mantiene, aun cuando a veces es mucho menos marcada; hay coluria y la ictericia es franca. La sonda ha drenado muy escasa cantidad de bilis. Actualmente se encuentra hospitalizado y se esperará su evolución inmediata para considerar la salida, que se le dará precozmente, tratando de evitar contaminaciones cruzadas intrahospitalarias.

COMENTARIOS

Se presentan cuatro casos de niños con atresia de las vías biliares extrahepáticas, que fueron sometidos a tratamiento quirúrgico de acuerdo con la técnica del Dr. Beltrán.

Se hace énfasis en la necesidad de ofrecer tratamiento a estos pacientes, ya que su padecimiento es necesariamente mortal a corto plazo y se insiste en la indispensable cooperación del pediatra, con el objeto de que los pacientes puedan ser operados oportunamente.

La técnica quirúrgica es de fácil pero cuidadosa realización y muy bien tolerada por los niños. Por nuestra parte no hemos encontrado ninguna complicación en cuanto a la operación misma. El post operatorio requiere atención minuciosa de enfermería. El adiestramiento de la madre es básico y se la debe preparar desde antes de la intervención.

De nuestros casos, tres viven en la actualidad, con una sobrevivida de uno, seis y medio y diez meses, respectivamente; la tolerancia al tratamiento ha sido satisfactoria, así como el funcionamiento de la sonda en "T"; han tenido notable mejoría por épocas, que se alternan con recaídas condicionadas a procesos infecciosos intercurrentes, que han afectado desfavorablemente su estado general y nutricional, por haber sido infecciones de carácter septicémico grave, especialmente en los dos últimos casos, uno de los cuales reunía condiciones ideales para la intervención.

Hemos podido observar en todos nuestros pacientes, susceptibilidad a adquirir infecciones intercurrentes, que han sido la causa de la mala evolución en el período de recuperación, deteniendo el progreso del niño y favoreciendo la acentuación de los síntomas que ya habían iniciado franca regresión en el post operatorio.

RESUMEN

Se presentan cuatro casos de atresia de las vías biliares extrahepáticas operados y se comenta acerca del padecimiento, su mortalidad y lo poco que se ha podido ofrecer a los niños con esta patología.

Se describen la técnica usada y sus beneficios, su fácil realización y lo bien que la toleran los niños, haciendo énfasis en la necesidad de realizarla antes de los tres meses de edad, para lo cual se necesita la oportuna colaboración de los médicos pediatras.

Se comenta y demuestra el perfecto funcionamiento de la técnica, al obte-

nerse cambios favorables en el post operatorio inmediato, tanto de la ictericia como de la acolia y la coluria.

Se comenta también la facilidad con que estos niños son afectados por infecciones intercurrentes en el período de recuperación, lo cual favorece la desnutrición y es la causa principal de muerte en nuestro primer caso.

BIBLIOGRAFIA

1. BELTRAN, F.
Cirugía Pediátrica Edic. Méd. del Hosp. Inf. Méx.: 203, 1969.
2. BELTRAN, F., J. KUMATE y L. BENAVIDES.
Atresia de vías biliares. Características clínicas, laboratorio y terapéutica (83 casos) Bol. Méd. del Hosp. Inf. Méx. 17 (3): 333, 1960.
3. BENSON, C. D.
Pediatric Surgery. Year Book Medical Publishers 1: 625, 1962.
4. GREEN M., y J. B. RICHMOND.
Pediatric Diagnosis 2ª Ed. W. B. Saunders: 419, 1962.
5. HARRIS, RUTH.
Anomalías congénitas de la vesícula y conductos biliares. Contribución en Gollis, S. y Kagan, B. Pediatría Terapéutica, Salvat Ed: 288, 1964.
6. KUMATE, J., y W. PAREDES.
Evaluación de las pruebas de la arginasa y leucinaminopeptidasa en las ictericias de los niños. Bol. Méd. del Hosp. Inf. Méx. 21 (4), 415, 1964.
7. MARI, M.
Malformaciones congénitas. Etiopatogenia y Anatomía Patológica. Ed. Alhambra, S. A. 1ª Ed.: 307, 1957.
8. MITCHEL - NELSON.
Tratado de Pediatría 2ª edición Salvat Ed. 2: 1318, 1951.