

## Atresia de vías biliares. ¿Seguimos operando tarde?

Dres. H. Questa, P. Valone, V. Wacholder, L. Rojas, E. Williams, A. Pedreira, M. Ciocca.

Áreas Cirugía General y Hepatología, Hospital de Pediatría J. P. Garrahan, Buenos Aires, Argentina

### Resumen

Existe consenso en la bibliografía mundial que la cirugía temprana, antes de los 60 días, en la atresia de vías biliares (AVB), aumenta significativamente la posibilidad de éxito de la portoenterostomía.

Con la intención de analizar los resultados en relación con la edad en que se efectúa la operación, se analizan 64 pacientes del Hospital Garrahan, con diagnóstico confirmado de AVB atendidos entre agosto de 1987 y junio de 1993. La población total fue dividida en 3 grupos: 1: operados dentro de los 60 días de vida (n=19), 2: operados entre los 60 y 90 días (n=21), 3: operados luego de los 90 días de vida (n=24).

Los porcentajes de éxito de la portoenterostomía (flujo biliar persistente) fueron: en el grupo 1: 75%, grupo 2: 57,6%, y en el grupo 3: 15,7%. De estos datos surge que más de los 2/3 de la población estudiada fue operada a una edad mayor de 60 días, reduciéndose sus posibilidades de buen resultado. A partir de esta situación, estudiamos las causas de este retraso analizando diversos ítems: a- edad de aparición de los síntomas, b- edad de la primera consulta, c- edad de la derivación a un centro especializado y d- tiempo transcurrido en el centro especializado hasta la cirugía.

Con los resultados obtenidos concluimos que la mayor demora se produce entre la primera consulta al médico y su posterior derivación a un centro especializado.

**Palabras clave:** Vías biliares - Atresia - Portoenteroanastomosis.

### Summary

Early portoenterostomy improves the outcome in terms of biliary flow in patients with biliary atresia (BA).

A series of 64 patients operated on for BA between 1987 and 1993 is herein analyzed. The patients were divided into three groups according to their ages at surgery: 1. operated on before 60 days of age (n=19), 2. operated on between 60-90 days of age (n=21), 3. operated on at ages beyond 90 days (n=24).

Biliary flow was obtained in 75% of the patients in group 1, 57,6% of group 2 and 15,7% of group 3.

Age at onset of symptoms, age of first consultation, age at referral to our institution and delay for surgery after referral, were analyzed to accurately determine the stage where the main cause of delay for proper treatment occurs. We conclude that it happens between the first consultation to the family doctor and the time when referral to the specialized center is decided.

**Index words:** Biliary atresia - Biliary tree - Portoenteroanastomosis.

### Resumo

Existe consenso na bibliografia mundial que a cirurgia precoce, antes de 60 dias, na atresia de vias biliares (AVB), aumenta significativamente a possibilidade de êxito da portoenterostomia, com as vantagens dela resultantes. São analisados 64 pacientes atendidos no Hospital Garrahan com diagnóstico confirmado de AVB entre agosto de 1987 e junho de 1993. A população total foi dividida em 3 grupos: 1. operados dentro dos 60 dias de vida (n=19), 2. operados entre 60 e 90 dias (n=21), 3. operados além dos 90 dias (n=24). Os percentuais de êxito da portoenterostomia (fluxo biliar persistente) foram: grupo 1: 75%, grupo 2: 57,6%, grupo 3: 15,7%. Estes dados revelam que mais de 2/3 da população estudada foi operada além dos 60 dias. A partir desta situação, propuzemo-nos a estudar as causas que motivaram este atraso. Para tal finalidade, analisamos diversos itens: a. idade de aparecimento dos sintomas, b. idade da primeira consulta, c. idade do encaminhamento a um centro especializado e d. tempo transcorrido entre o atendimento no centro especializado e a cirurgia. Com os resultados obtidos concluimos que a maior demora ocorreu entre a primeira consulta médica e o encaminhamento posterior do paciente a um centro especializado.

**Palavras chave:** Vias biliares - Atresia - Portoenteroanastomose.

## Introducción

La portoenteroanastomosis ideada por Kasai en 1959 cambió el pronóstico de la atresia de las vías biliares (1). Una operación temprana y técnicamente correcta, permite la supervivencia a 5 años del 60% de los pacientes.

Se analizarán las causas que demoran la corrección quirúrgica oportuna de esta patología.

## Material y método

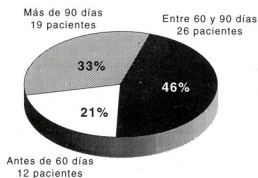
Se revisó una serie de 64 pacientes ingresados por atresia de las vías biliares en el Hospital Dr. J.P. Garrahan entre agosto de 1987 y junio de 1993. Se estableció la edad de comienzo de los signos de la enfermedad, la edad en que se efectuó la primera consulta médica, la edad en que los pacientes fueron derivados a nuestro hospital y la edad en que fueron operados.

Los pacientes fueron divididos en tres grupos según la edad en que fueron operados (cuadro 1):

Grupo 1: antes de los 60 días de vida.

Grupo 2: entre 60 y 90 días de vida.

Grupo 3: después de los 90 días de vida.



**Cuadro 1:** grupos de pacientes según la edad en el momento de la cirugía

Siete pacientes no fueron operados por considerar que no tenían posibilidad de corrección quirúrgica a la edad tardía en que fueron remitidos.

Consideramos exitoso el procedimiento cuando se obtuvo flujo biliar evidenciado por deposiciones coloreadas o salida de material bilioso por la ostomía, junto con una disminución de la bilirrubinemia.

Analizamos la relación existente entre la obtención del flujo biliar y la edad del paciente en la operación.

## Resultados

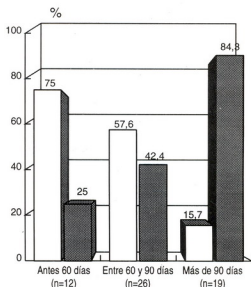
La enfermedad se manifestó por hiperbilirrubinemia conjugada, acolia y coluria que comenzó el primer día de vida en 19 casos (30%). Entre los 45 pacientes restantes se manifestó entre la 1ª y 2ª semana de vida en el 70% de los casos. En esta serie, el 73% de los pacientes fue llevado por sus padres a un servicio médico antes de los 30 días de vida. Sin embargo la edad media de derivación a nuestro hospital fue de 76,5 días (x DS:100.7 69.9, MNA: 76,5 y rango de 38 - 364 días). El 70% de los pacientes (45 niños), fueron operados antes de los 10 días de su ingreso a nuestro hospital.

Se obtuvo flujo biliar en 27 de los 57 pacientes operados. La obtención de flujo biliar fue diferente en cada uno de los tres grupos establecidos (cuadro 2):

Grupo 1: flujo biliar en 9/12 pacientes (75%)

Grupo 2: flujo biliar en 15/26 (57,6%)

Grupo 3: flujo biliar en 3/19 (15,7%)



**Cuadro 2:** resultados: las columnas blancas representan el porcentaje de pacientes con flujo biliar en cada grupo.

## Discusión

Del análisis surge que 2 de cada 3 niños fueron operados más allá de los 60 días de vida. En el grupo de pacientes operados antes de los 60 días de vida (Grupo 1), un mayor porcentaje presentó flujo biliar.

En una reciente investigación realizada en Japón los autores informan que: sólo 325 de 2013 pa-

cientes operados (18%) sobrevivieron más allá de los 10 años y que 157 (7,8%) estaban anictéricos, con función hepática normal, luego de corregida su atresia biliar (2).

Starzl y Gellis son partidarios del trasplante hepático como tratamiento primario de la atresia de vías biliares (3). En la mayoría de los centros especializados se considera que la portoenterostomía si bien soluciona un número muy limitado de pacientes, permite que muchos lleguen aún con ictericia e hipertensión portal, en razonable estado general, a una edad en que pueden ser tratados con un trasplante hepático (4-5-6-7-8).

Se estima que sin drenaje biliar, estos niños no vivirán más allá de los 20 meses. Un trasplante en esta edad tiene una sobrevida baja (9-10).

Por lo tanto corresponde insistir en la importancia de un diagnóstico temprano. Los datos obtenidos en esta y en otras series concordantes con la nuestra, así lo demuestran (5-11-12-13-14).

Para lograr este objetivo señalamos que: todo paciente con ictericia neonatal que presente hiperbilirrubinemia conjugada, acolia, coluria y hepatomegalia de consistencia aumentada, tiene una atresia de vías biliares hasta no demostrar lo contrario. La frecuente demora en el diagnóstico es motivada por la indicación de luminoterapia o la búsqueda de fallos genéticos, metabólicos o hematológicos, sin considerar la urgencia diagnóstica de la atresia de vías biliares. Creemos que ante una inseguridad diagnóstica, una laparotomía con colangiografía, bajo las modernas técnicas anestésicas, es una conducta que implica un riesgo razonable.

Debemos llevar a cabo una intensa campaña de educación médica, resaltando la importancia del tratamiento temprano de esta infrecuente pero grave enfermedad.

### Bibliografía

1. Kasai M, Susuki S: A new operation for "non correctable" biliary atresia: Hepatic portoenterostomy. *Shujutsu* 13:733-739, 1959.
2. Miyano T, Fujimoto T, Ohya T et al: Current concept of biliary atresia: *World Journal of Surgery* 17:332-336, 1993.
3. Starzl TE, Esquivel C, Gordon R et al: Pediatric liver transplantation. *Transplant Proc* 19:3230-5, 1987.
4. De Conti R, Craver D, Willis G et al: Extrahepatic biliary atresia. *Pediatr Surg* 7:337-340, 1992.
5. Karrer FM, Lylly JR, Stewart WA et al: Biliary atresia registry 1976 to 1989. *J Pediatr Surg* 25:1076-1081, 1990.
6. Schweizer M, Schweizer P et al: Extrahepatic bile duct atresia. *Monatsschr Kinderheilk* 140:422-5, 1992.
7. Tagge DU, Tagge EP et al: A long-term experience with biliary atresia. Reassessment of prognostic factors. *Ann Surg* 214:590-8, 1991.
8. Vacanti JP, Shamberger RC, Eraklis A et al: The therapy biliary atresia combining the Kasai portoenterostomy with liver transplantation: A single center experience. *J Pediatr Surg* 25:142-9, 1992.
9. Martínez Ibañez, Boix-Ochoa J, y col: Paediatric liver transplantation: life after portoenterostomy in biliary atresia. *J Pediatr Surg* 27:832-838, 1992.

10. Suruga K, Tsunoda S, Deguchi E et al: The future role of hepatic portoenterostomy as treatment of biliary atresia. *J Pediatr Surg* 27:707-709, 1992.
11. Howard ER: Biliary atresia: Aetiology, management and complications. *Surgery of liver disease in infancy*. London, England, Butterworth, 1991, pp 39-59.
12. Kimura S, Akiyama H: Presented at the symposium on present status and problems in the treatment of biliary atresia. 89<sup>th</sup> Japanese Surgical Society Meeting, Tokio, March 29, 1989.
13. Schroeder D, Pease PWB: A review of the Auckland experience. *Pediatr Surg Int* 4:101-104, 1989.
14. Wood RP, Langnas AN, Stratta RJ et al: Optimal therapy for patients with biliary atresia: Portoenterostomy ("Kasai" procedures) versus primary transplantation. *J Pediatr Surg* 25:152-3, 1992.

### Comentadores

Dr. Puigdevall (Buenos Aires, Argentina):

Quiero referirme a dos aspectos que surgen del trabajo presentado. Primero, la responsabilidad que nos cabe como médicos para llegar a un diagnóstico temprano. Si tenemos interés en que la portoenteroanastomosis sea una solución para estos pacientes, tiene que ser realizada en el momento en que se plantea la duda diagnóstica de una atresia de vías biliares y para eso no hay que marcar días, ni 60 ni 55, sino en el momento que tenemos la duda, que puede ser a los 20 o 25 días. Hay que definir el diagnóstico.

No se actúa así fundamentalmente por mala educación médica; no es un umbral bajo de alarma de la familia, ni es la estructura hospitalaria. Esto está tremendamente potenciado a medida que se trabaja más en grupos o en equipos. Si bien el equipo es un beneficio muy grande, el hecho que el cirujano sea muy activo y que tenga mucho trabajo hace descansar el diagnóstico de esta patología en pediatras clínicos muy bien formados, muy bien intencionados, que emplean un tiempo prolongado en una serie de pruebas que le quitan a ese niño la oportunidad de un diagnóstico temprano de su enfermedad. De este trabajo surge la necesidad imperiosa de educar a nuestros pediatras para acortar el tiempo en llegar a un diagnóstico.

La técnica de Suruga es una técnica perimida si nos estamos planteando un potencial trasplante hepático de estos enfermos. La técnica debe ser el Kasai tipo I, debemos dejar un terreno que facilite al cirujano el trasplante hepático. No debemos hacer ostomías en atresia de vías biliares.

Segundo aspecto a tener en cuenta: en dos series presentadas en este congreso, de 34 y 64 pacientes, casi el 90% va a ser candidato a un trasplante de hígado. En ese mismo período en los hospitales que presentan las series se han efectuado 8 trasplantes, por lo que estamos muy por debajo de la necesidad. Esto se debe a la poca cantidad

de dadores. Igual situación se da para los trasplantes renales, cardíacos y pulmonares. Esta baja cantidad de dadores, no es por falta de sensibilidad en la población, sino que tenemos carencia de unidades de terapia intensiva capaces de mantener a un paciente en condiciones de ser un dador de órganos y tenemos carencia de médicos terapistas intensivos que tengan conciencia que ese paciente es necesario para dar vida.

En el Hospital Italiano de Bs. As., que es un hospital eminentemente trasplantológico, en los últimos 10 años se ha obtenido un solo paciente dador y eso es responsabilidad del grupo médico que no funciona pensando en órganos para trasplante.

Otro problema es la diferencia de tamaño entre el dador, que habitualmente es un adulto o un adolescente, con los candidatos a recibir órganos que son pacientes portadores de atresia de vías biliares con un peso de 6, 8 o 10 kg. Eso nos obliga a emplear mecanismos para poder solucionar el problema. De ellos las técnicas de reducción hepática y la técnica de "split liver", es decir dos segmentos del mismo hígado trasplantado a dos niños receptores. También la falta de dadores ha llevado a que se hagan trasplantes de dadores vivos de hígado (padre o madre). En nuestra experiencia ha sido utilizado en 5 pacientes.

Ética y moralmente, nos sentimos mucho más confortables usando dador vivo en hígado que dador vivo en riñón. El donante vivo de hígado generalmente recupera el

100% de su masa hepática, mientras que el dador vivo de riñón queda con un solo riñón.

Felicito a los autores por haber traído este tema que es tremendamente importante para despertar el interés de todos nosotros en algo que es futuro de la cirugía pediátrica.

*Dr. Siplovich (Israel):*

Es importante considerar en atresia de vías biliares el uso de la biopsia hepática percutánea que no lleva tiempo, evita las operaciones en enfermedades metabólicas que no van a ser solucionadas desde el punto de vista quirúrgico y evita la frustración del cirujano en casos en que no aportará ninguna solución con la operación de Kasai.

*Trabajo presentado en el XXVII Congreso Argentino de Cirugía Infantil, Noviembre de 1993.*

*Dr. H. Questa*

Pichincha 1850  
(1245) Buenos Aires  
Argentina