Atresia, hipoplasia y quistes coledocianos del recién nacido 22

R. PETER ALTMAN

Entre las afecciones que pueden producir ictericia en los lactantes se encuentran las enfermedades hepatocelulares, que pueden condicionar colestasis intrahepática y anormalidades producidas por la obstrucción biliar. Entre estas últimas se deben considerar, además, la atresia biliar y los quistes coledocianos. La atresia se acompaña de una variedad de procesos infecciosos, inflamatorios y metabólicos. Dentro del espectro de esas alteraciones se encuentra la mal llamada "atresia biliar intrahepática."[1] En estos pacientes, la histología del hígado se caracteriza por la pobreza de conductos biliares intrahepáticos. Alagille y col. describieron diferentes subgrupos caracterizados por ictericia, facies particulares, defectos esqueléticos y estenosis pulmonares.[2,3] Estos niños ictéricos presentan escasos conductos biliares en la biopsia hepática sin tener las restantes características asociadas y se clasifican como pertenecientes al grupo no sindrómico. Ambos grupos, aunque en forma especial el último, han sido confundidos con la atresia biliar extrahepática. Es importante realizar la diferenciación ya que, fuera del trasplante hepático, la cirugía nada tiene que hacer en el tratamiento de esos pacientes que tienen escasos conductos intrahepáticos (atresia biliar intrahepática).[4,5]

Muchas veces resulta difícil la discriminación entre la enfermedad parenquimatosa y la de los conductos. Casi siempre existen componentes propios de la disfunción hepatocelular aun cuando la patología se encuentre localizada en los conductos extrahepáticos. Se han propuesto muchas pruebas diagnósticas para distinguir entre colestasis y obstrucción y, aunque la diferenciación se puede efectuar, la mayor parte de esas pruebas son inespecíficas y ninguna es de absoluta confiabilidad.

DIAGNÓSTICO

La hiperbilirrubinemia, secundaria a la obstrucción o a la colestasis, se encuentra siempre manifestada por la combinación de la elevación de las fracciones directa e indirecta. A menos que exista una enfermedad hepatocelular masiva, las transaminasas se elevan en forma similar tanto en las condiciones colestáticas como obstructivas y, por lo tanto, no facilitan su diferenciación. Las funciones hepáticas de síntesis, estudiadas por el tiempo de protrombina y el de tromboplastina parcial, las proteínas totales y las albúminas, rara vez suelen aparecer alteradas. Algunos investigadores han propuesto un sistema diagnóstico basado en puntajes en los que se consideran los estudios bioquímicos en una forma escalonada. A menudo, aplicando este sistema, los niños con ictericia obstructiva pueden ser diferenciados de los que tienen colestasis.[6,7]

Teniendo en cuenta que la infección intrauterina puede manifestarse con ictericia posnatal, se deben efectuar en el estudio del lactante ictérico titulaciones de anticuerpos (toxoplasmosis y otros virus, rubéola, citomegalovirus, herpes simple y anticuerpos [TORCH]) en forma rutinaria. De igual forma, los niños con alteraciones metabólicas vinculadas con la deficiencia de la $alfa_1$-antitripsina pueden presentar ictericia en el momento del nacimiento por lo que en esas condiciones se recomiendan las pruebas de descarte. También deben ser considerados los niños homocigotas PIZZ.[8-10] La cirugía no tiene ningún papel en el tratamiento de los pacientes pertenecientes a este grupo.

El sondeo duodenal cuando demuestra en un paciente ictérico la presencia de bilis, confirma la permeabilidad de los conductos y excluye el diagnóstico de atresia biliar.[11] En el niño ictéri-

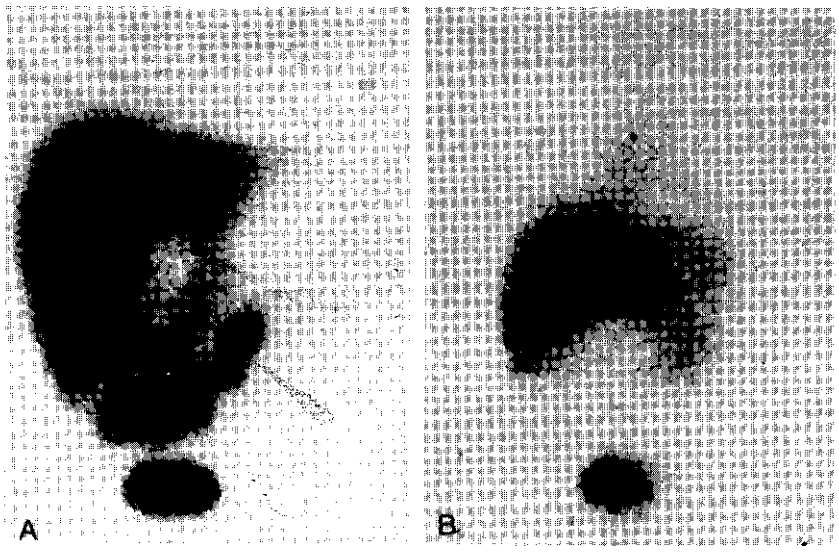


Fig. 22-1. A. Rastreo con PIPIDA marcado con ^{99m}Tc obtenido en un niño ictérico. El radionúclido llega al intestino luego de 50 minutos confirmando la permeabilidad de los conductos biliares. **B.** Estudio similar realizado en un niño con atresia biliar. Aun después del pretratamiento con fenobarbital el radioisótopo concentrado por el hígado no alcanza el tubo digestivo.

co se han utilizado las biopsias hepáticas percutáneas seriadas para estudiar la evolución de la histología hepática y establecer si la ictericia es colestática u obstructiva.[12,13]

Los rastreos con rosa de Bengala marcado con ^{131}I han cedido su lugar al uso del ^{99m}Tc combinado con el ácido N-para-isopropilacetanil-iminodiacético (PIPIDA) y a una variedad de agentes de similar concentración que se excretan por el hígado. Esta familia de radionúclidos no sólo reduce la exposición a las radiaciones ionizantes sino que proporciona, además, una confirmación rápida de la permeabilidad del conducto. La confiabilidad de estos estudios se refuerza si se administra fenobarbital con anticipación.[14] Los radionúclidos excretados en el tubo digestivo confirman en forma absoluta que los conductos biliares son permeables (fig. 22-1A). La no aparición del radioisótopo en el tracto intestinal, en especial en los niños tratados previamente con fenobarbital, es muy sugestiva de obstrucción del conducto producida por la atresia biliar (fig 22-1).

Ninguna prueba, ni sus combinaciones, es confiable en forma absoluta. Por lo tanto, resulta recomendable la exploración quirúrgica en los niños cuya ictericia se considera de índole obstructiva o cuando la causa no alcanza a establecerse luego de una evaluación completa (cuadro 22-1). La cirugía correctora se realiza en mejores condiciones en épocas tempranas de la vida y, por cierto, antes de la duodécima semana.[15]

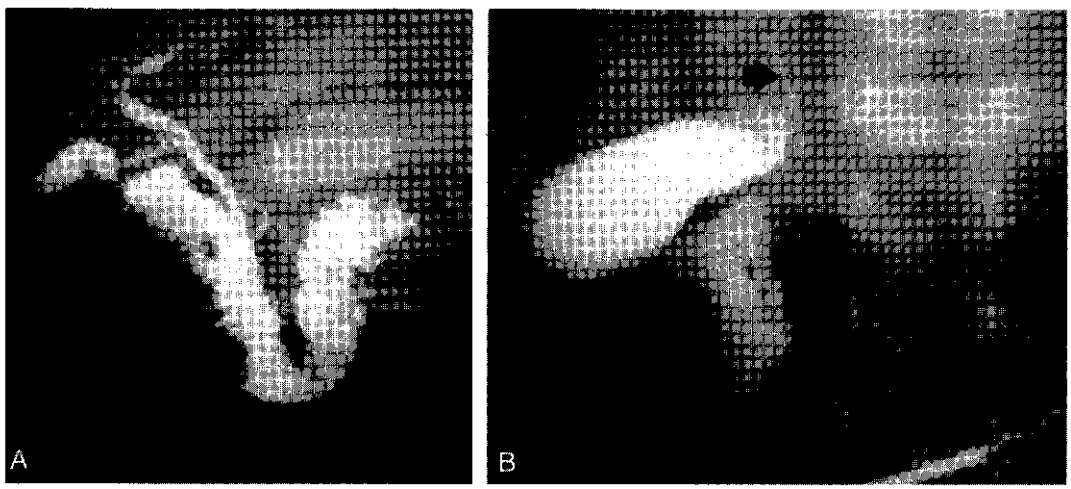


Fig. 22-2. A. Colangiografía operatoria obtenida en un niño ictérico que muestra vías biliares extrahepáticas normales. **B.** Colangiografía operatoria que muestra conductos biliares extrahepáticos de calibre reducido (hipoplasia biliar).

Cuadro 22-1. *Criterios para la exploración quirúrgica de la ictericia del recién nacido*

1. Hiperbilirrubinemia directa persistente
2. Exclusión de infecciones y factores metabólicos
3. Rastreos con ^{99m}Tc-IDA luego de la administración de fenobarbital que muestran:
   A. Buena concentración hepática
   B. Ausencia del isótopo en el intestino

Abordaje quirúrgico

La exploración quirúrgica realizada en niños ictéricos se realiza a través de una incisión subcostal derecha emplazada en forma que pueda ser ampliada cruzando la línea media en el caso de que la reconstrucción biliar resultara necesaria. Se lleva el hígado hacia arriba y se expone la vesícula. El diagnóstico de atresia biliar queda confirmado en los niños en los que la vesícula consiste en una formación rudimentaria fibrosa. En ese caso es inútil intentar ningún tipo de colangiografía y, luego de ampliar la incisión, se inicia la disección del ligamento hepatoduodenal.

Sin embargo, en algunos niños ictéricos aparece una vesícula de tamaño normal. En este grupo la colangiografía operatoria tiene un papel importante,[16] y se debe realizar a través de un catéter colocado en el fondo de la vesícula. Se confirma la permeabilidad extrahepática si se observa que el contraste llega al duodeno y a los conductos hepáticos (fig. 22-2**A**). Si el contraste llega sólo al duodeno, pero no al hígado, se puede comprimir con suavidad el colédoco mientras se reinyecta la vesícula. Esta maniobra puede favorecer el relleno de los conductos proximales aunque, en la práctica, rara vez ofrece buenos resultados.

Cuando se ha demostrado la permeabilidad distal del sistema biliar pero no existe relleno de los conductos proximales o intrahepáticos, el cirujano debe encarar la solución de un dilema ya que esa configuración anatómica puede corresponder tanto a una colestasis como a una atresia (fig. 22-3). En estos casos la configuración externa del hígado puede facilitar la decisión quirúrgica. En casi todos los niños con atresia biliar la superficie hepática se muestra nodular e irregular. Aun en los niños de menor edad, con atresia biliar, la biopsia se caracteriza por elementos de tipo obstructivo, como la fibrosis y la proliferación ductal. En contraste con esta observación, la superficie hepática de los niños con colestasis es lisa y muchas veces de "color chocolate marrón." La histología es variable y depende de la causa de la colestasis, pero la fibrosis es poco frecuente y no es característica la proliferación de los conductos biliares. Con mayor frecuencia los conductos biliares son escasos y sugieren un diagnóstico alternativo (por ej. síndrome de Allagille). En estos pacientes, así como en los infrecuentes casos en que el sistema extraductal presenta una radiología normal, no existe ninguna indicación para efectuar la investigación de los elementos biliares del pedículo hepático. En esa situación es mejor tomar buenas biopsias de cada lóbulo para luego proceder al cierre del abdomen.

HIPOPLASIA BILIAR

En algunos niños la colangiografía confirma la permeabilidad ductal pero la vía biliar observada aparece pequeña (hipoplasia biliar) (fig. 22-2**B**). No está aclarado si la hipoplasia biliar es una deficiencia estructural primaria de los conductos o si es consecuencia de la falta de uso por una colestasis intrahepática con disminución del flujo biliar. Se nota, sin embargo, que la hipoplasia biliar se asocia con condiciones de bajo flujo biliar, como sucede en la deficiencia de A_1AT.[17] La demostración de la permeabilidad biliar en una condición conside-



Fig. 22-3. Colangiografía operatoria que muestra la permeabilidad de la vesícula, de los conductos cístico y colédoco. No se observa relleno del conducto hepático común ni de las vías intrahepáticas. Este niño tenía una atresia biliar.

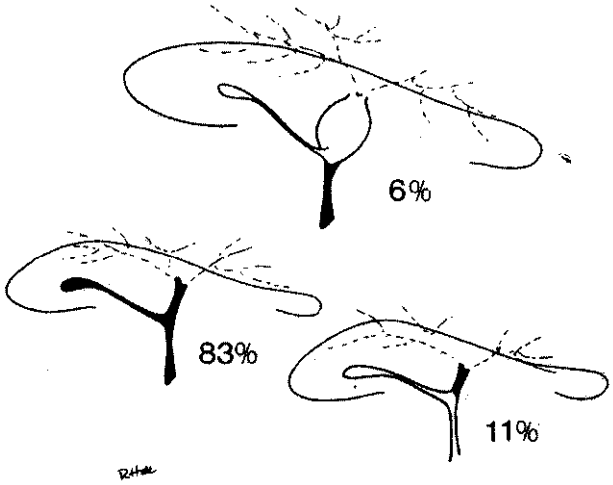


Fig. 22-4. Atresia biliar. Características de la obliteración fibrosa de los conductos biliares extrahepáticos: "tipo operable", 6%; permeabilidad distal, 11%; compromiso de todas las estructuras, 83%. (Atención del Dr. Roberta Hall.)

rada como "hipoplasia biliar" contraindica la reconstrucción biliar quirúrgica inmediata. Sin embargo, se ha encontrado que los conductos permeables encontrados en la exploración inicial suelen estar ocluidos en el momento de la reparación.[18] No obstante estas observaciones aisladas, la hipoplasia biliar es considerada como una condición secundaria a un bajo flujo biliar proveniente del hígado más que una anomalía estructural del árbol biliar. La exploración amplia del pedículo hepático puede poner en peligro la integridad de esos tenues conductos y por ello no es recomendable. En algunos casos el mismo catéter utilizado para la colangiografía puede ser dejado en la vesícula para realizar ulteriores estudios de la vía biliar.

ATRESIA BILIAR

La mayor parte de los niños que son sometidos a la exploración con el diagnóstico presuntivo de atresia biliar presentan sólo una vesícula rudimentaria que puede estar oculta dentro del hígado. Debe reafirmarse que los conductos biliares no están ausentes en la atresia biliar sino que se presentan como cordones fibrosos. Las características de estas obliteraciones fibrosas son variables (fig. 22-4). En la mayor parte de los casos todo el sistema biliar extrahepático está obliterado. La permeabilidad distal (vesícula, cístico, colédoco) se mantiene en el 10% de los casos. Un pequeño número, correspondiente a lo que antes se denominaba "atresia operable", puede presentar permeabilidad proximal con obstrucción distal.

Si la vesícula aparece bien desarrollada, la colangiografía operatoria es útil sólo para demostrar su permeabilidad y la de los conductos cístico y colédoco. Esta información permite que el cirujano ejercite la opción de utilizar esas estructuras para la reconstrucción biliar.[19,20]

La exploración del pedículo hepático comienza con una cuidadosa abertura del peritoneo que cubre el ligamento hepatoduodenal. La electrocoagulación de los linfáticos abiertos reduce la ascitis posoperatoria. Se reconoce el conducto hepático y se lo rodea con una cinta de Silastic (fig. 22-5A). Mediante una suave tracción de esa cinta se continúa la movilización de ese conducto hasta el hilio hepático donde suele encontrarse un cono de tejido fibroso que cubre la bifurcación de la vena porta.[20] Es dentro de ese tejido fibroso donde se encuentran los conductos biliares permeables de cuya disección depende el éxito de la operación. La vena porta es el hito anatómico más confiable para la disección de ese tejido. La disección proximal se facilita por una temprana sección del colédoco y movilización de la vesícula. Esta maniobra permite la separación de los conductos remanentes ya que expone el plano que separa el tejido fibroso de la superficie correspondiente a la bifurcación de la vena porta.

Es ventajoso aislar y ligar algunas pequeñas venas tributarias de la porta que suelen llegar a los restos fibrosos. Se colocan puntos guía sobre los bordes laterales del tejido fibroso y se ejerce con ellos una suave tracción que permite seccionar ese tejido (fig. 22-2**B**). No es necesario ni deseable seccionar el hígado. Se reseca el conducto hepático común, en continuidad con el resto del árbol biliar extrahepático. El paso inicial de la operación se completa con el lavado profuso del campo operatorio con solución salina caliente y la colocación de compresas húmedas sobre la vena porta.

Reconstrucción

En los pacientes en los que la colangiografía operatoria ha demostrado la permeabilidad bi-

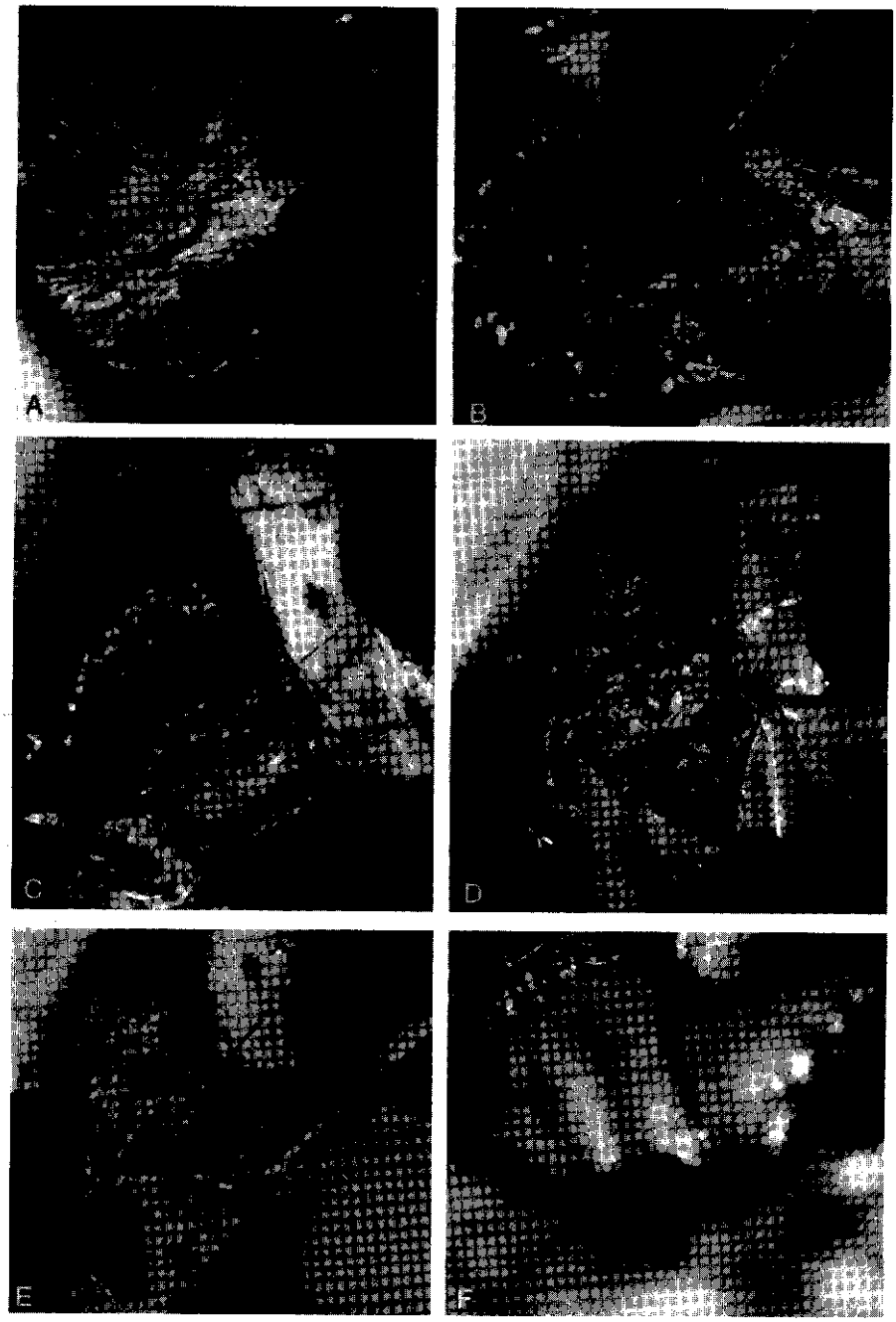


Fig. 22-5. A. Hallazgos operatorios en un niño de 6 semanas de edad con atresia biliar. Se rodean el conducto hepático y el colédoco, ambos de aspecto fibroso. La vesícula está dilatada en la unión del cístico con el colédoco (forma sacular). Esta dilatación del cístico es aislada y no muestra comunicación proximal o distal. Esta disposición fue confirmada por una colangiografía operatoria. (Se nota el punto utilizado para fijar el catéter para el estudio radiológico.) **B.** El cono de tejido fibroso, que había sido separado de la vena porta *(PV)*, está a punto de ser resecado. Se observa una ligadura que asegura una vena tributaria de la porta. **C.** El tejido fibroso ya ha sido seccionado y se han extirpado todas las estructuras biliares extrahepáticas. El separador ubicado debajo del borde inferior de sección del tejido fibroso está deprimiendo la vena porta y abriendo el plano que se encuentra por encima y detrás del tejido fibroso. Se ha colocado una línea posterior de suturas (hilos con doble aguja) de modo que la zona de sección del tejido fibroso quede incluida en la anastomosis. **D.** Se abre el yeyuno y las agujas externas, de los puntos ya colocados, atraviesan la pared posterior del intestino. El borde posterior de la abertura yeyunal se lleva por detrás del borde posterior de la sección del tejido fibroso antes de anudar los puntos. **E.** La tracción de la pared anterior muestra la línea posterior terminada. Todo el tejido fibroso queda incorporado dentro de la luz intestinal. **F.** Portoyeyunostomía terminada. A la derecha se observa el extremo cerrado del conducto.

liar, desde la vesícula hasta el duodeno, la reconstrucción con una portocolecistotomía constituye una opción. La principal ventaja de esta técnica es que la bilis ingresa al duodeno a través de una vía anatómica normal y, por lo tanto, no existe la posibilidad del reflujo. Sin embargo, la portocolecistotomía presenta un índice elevado de complicaciones de la anastomosis. No se sabe en forma cierta si ello es debido al diminuto calibre de los conductos, que hace imposible que se acomoden al flujo biliar, o si es consecuencia del proceso estenosante que se extiende, en forma distal, hasta comprometer esas estructuras. Muchos pacientes que han recibido anastomosis iniciales con la vesícula han necesitado la conversión de la portocolecistotomía en una portoyeyunostomía.[21] Por ello, la reconstrucción directa mediante una anastomosis con el yeyuno parece preferible, aun cuando la vesícula y el colédoco estén permeables.

Se prepara un asa en Y de Roux de 40 cm, cuyo extremo se cierra con suturas invaginantes, que se lleva a la zona operatoria a través del mesocolon transverso. La continuidad intestinal se restablece con una anastomosis término-lateral.

Se vuelve la atención a la zona hiliar del hígado. Se separa el hígado hacia arriba y se lleva la bifurcación portal hacia abajo (fig. 22-5**C**). Se coloca la primera línea de suturas, de preferencia con material absorbible fino. Por lo general se necesitan entre seis y ocho puntos. Este plano posterior debe ser colocado a lo largo del margen inferior de sección del tejido fibroso y en forma tal que la superficie que contiene los conductos biliares abiertos no quede excluida cuando se le oponga el intestino (fig. 22-5**D**). Se abre el yeyuno en su borde antimesentérico, cerca de su extremo cerrado, mediante una incisión de varios centímetros. La anastomosis se facilita utilizando hilos con una aguja en cada extremo: una de ellas toma el tejido fibroso y la restante penetra en el asa yeyunal por su cara peritoneal posterior. También se puede utilizar una sutura continua. Cualquiera sea el método utilizado se debe poner una atención estricta para asegurarse de que toda la zona seccionada del cordón fibroso quede incorporada en la luz del intestino.

Luego de completar la anastomosis de la pared posterior queda el borde inferior del tejido fibroso dentro del yeyuno abierto (fig. 22-5**E**). El plano anterior de la portoyeyunostomía se completa aproximando la pared anterior del yeyuno al borde superior de la sección del tejido fibroso (fig. 22-5**F**). La rama ascendente yeyunal se fija al mesocolon transverso y se cierra la brecha remanente del meso con puntos delicados.

Se ha recomendado efectuar una derivación cutánea de los conductos biliares con la intención de reducir la frecuencia y gravedad de la colangitis posoperatoria. Hemos adoptado la técnica de la enterostomía de Mikulicz, con doble boca, en la que la bilis es recogida en un recipiente e inmediatamente reinyectada con facilidad por el estoma distal. Una ventaja adicional de esta derivación externa es la posibilidad de poder controlar la excreción de bilis y por lo tanto detectar la reducción del volumen secundaria a la obstrucción, infección o a la combinación de ambas. Algunos autores han aconsejado la incorporación de una invaginación valvular confeccionada en el conducto para evitar el reflujo y reducir los riesgos de la colangitis.[22,23] Ninguna de esas técnicas ha resultado totalmente exitosa y la colangitis continúa siendo una amenaza potencial.

En algunos pacientes en los que aparece una infección intratable o recurrente asociada con la casi completa interrupción del flujo biliar, la reoperación con debridamiento de la anastomosis ha sido salvadora.[24,25]

El cierre de la ostomía cutánea se realiza al año de la operación en los pacientes que presentan buena evolución. En los niños que siguen ictéricos, con evidencias de alteración hepática progresiva, la ostomía debe cerrarse más temprano a fin de evitar su prolapso y hemorragia.

RESULTADOS

Cuando la portoenterostomía se realiza antes de las 10 o 12 semanas de vida, el drenaje biliar puede anticiparse en la mayoría de los casos.[26] El estudio histológico de los conductos remanentes encontrados en el tejido fibroso puede tener una significación pronóstica. Chandra y otros han clasificado esos conductos de acuerdo con su diámetro intraluminal.[27,28] Los pacientes con tubos de diámetro de 150 μm o mayor son los que presentan mejor pronóstico.

La presencia del drenaje biliar no implica en forma necesaria la curación. Algunos niños permanecen ictéricos a pesar de presentar lo que se considera un buen flujo biliar. Esta situación refleja, sin duda, la presencia de una alteración hepática que, aunque se alivia, no siempre se detiene y algunas veces muestra progresión.[29] Otros pacientes con una aparente buena evolución pueden sucumbir por complicaciones generadas en episodios repetidos de colangitis, a pesar de la administración prolongada de antibióticos y la derivación cutánea de los conductos biliares.[30] A pesar de estos problemas, la operación de Kasai ha cambiado el enfoque de esta enfermedad que en otras épo-

cas se consideraba desprovista de esperanzas.[31,32] Muchos centros han publicado buenos resultados aparentes en un cuarto a un tercio de los niños nacidos con atresia biliar.[26,33-36] Aunque se puede anticipar una mejoría futura de la supervivencia como consecuencia del mejor control ejercido sobre la colangitis, muchos pacientes presentan progresos de la enfermedad a pesar de la operación. Para este grupo la supervivencia depende de un trasplante de hígado.[37]

QUISTES COLEDOCIANOS

La etiología de los quistes de colédoco es especulativa aunque en general se acepta la teoría propuesta por Babbit, en 1969, que consideraba que era consecuencia de una unión pancreaticobiliar anormal que producía un canal común a través del cual las secreciones pancreáticas pueden alcanzar la vía biliar.[38] Se propuso que la destrucción enzimática de la pared biliar producía su dilatación. Esta explicación ha sido cuestionada porque el canal común no suele encontrarse en todos los pacientes con quistes coledocianos y, además, se descubre en muchos pacientes normales.

A pesar de la controversia que existe respecto a su etiología, los quistes coledocianos tienen, como característica predominante, una constelación de otras anomalías del sistema pancreaticobiliar. Por ello, los quistes coledocianos suelen encontrarse asociados con uniones anómalas del conducto de Wirsung con el colédoco, obstrucción biliar distal (que puede ser secundaria), dilatación intrahepática del conducto y signos histológicos hepáticos que van desde lo normal hasta la cirrosis. Estas características constituyen una amplia gama de alteraciones que acompañan a los quistes coledocianos.

La clasificación de Todani, modificación de la propuesta por Alonzo Lej, se basa en la anatomía y localización del quiste y tiene aplicaciones quirúrgicas prácticas.[39] El tipo más común (Tipo I) se caracteriza por una dilatación fusiforme del colédoco en la cual aboca el cístico (fig. 22-6). El abordaje quirúrgico de esta lesión y de la variante diverticular (Tipo II) serán motivo de los comentarios que a continuación se presentan.

Los quistes coledocianos predominan en las mujeres (4:1). Más de la mitad aparecen en la primera década de la vida, aunque han sido también encontrados en la infancia (incluyendo el período prenatal) y en la vejez. El "complejo sintomático" típico se caracteriza por dolor, masa palpable e ictericia pero es de hallazgo poco frecuente. Los niños suelen aparecer con ictericia no asociada con dolor o fiebre. En los pacientes de mayor edad se encuentra dolor abdominal recurrente, fiebre e ictericia de baja intensidad, que puede escapar a su detección durante meses o años. Cuando el cuadro se diagnostica pueden existir ya secuelas como la colangitis, abscesos hepáticos, cirrosis o hipertensión portal.

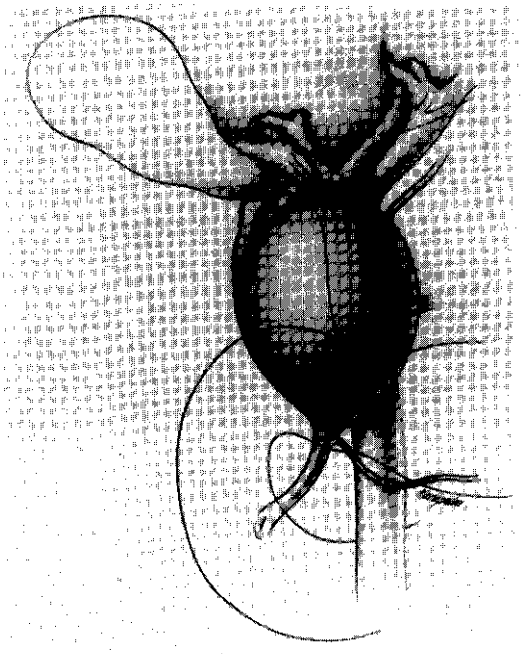


Fig. 22-6. Quiste coledociano tipo I. Se observa la inserción del conducto pancreático y la formación de un "canal común."

Diagnóstico

La confirmación se obtiene mediante alguno de los procedimientos por imágenes disponibles. La ecografía y la TC muestran las dimensiones del quiste y su relación con las estructuras vasculares del pedículo hepático (fig. 22-7). La anatomía de los conductos intrahepáticos también puede ser demostrada con esas técnicas. Los quistes coledocianos han sido diagnosticados en el feto durante exámenes ecográficos maternos.[40,41] Con frecuencia, los estudios de resonancia magnética con ^{99m}Tc-IDA pueden descubrir los quistes coledocianos y también indicar su obstrucción, en especial cuando los radionúclidos se concentran en el quiste y no llegan al tracto digestivo.

Tratamiento

Durante muchos años el tratamiento quirúrgico habitual del quiste coledociano consistía

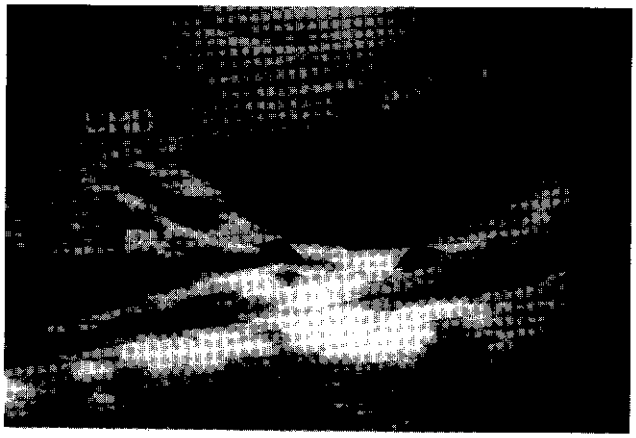


Fig. 22-7. Quiste coledociano. El estudio ecográfico (imagen longitudinal) muestra el quiste *(flechas)*, su transición en el colédoco de calibre normal *(CHD)* y las relaciones con la vena porta *(PV)*.

en su drenaje interno mediante una quistoduodenostomía o quistoyeyunostomía. La pared del quiste está formada por tejido fibroso desprovisto de cobertura mucosa. Luego de los drenajes no reduce su tamaño y sigue siendo un lugar de estasis biliar. Por esa razón, a pesar que las anastomosis permiten el drenaje biliar, la morbilidad posoperatoria dependiente de la obstrucción de la anastomosis, de la colangitis y de la formación de cálculos lleva muchas veces a una reoperación. Por otra parte, la más ominosa secuela del quiste abandonado es el aumento del riesgo para el cáncer que puede nacer en el quiste mismo o en otro sector de la vía biliar. Por estas razones es aconsejable la resección total del quiste coledociano con reconstrucción en Y de Roux.[42,43]

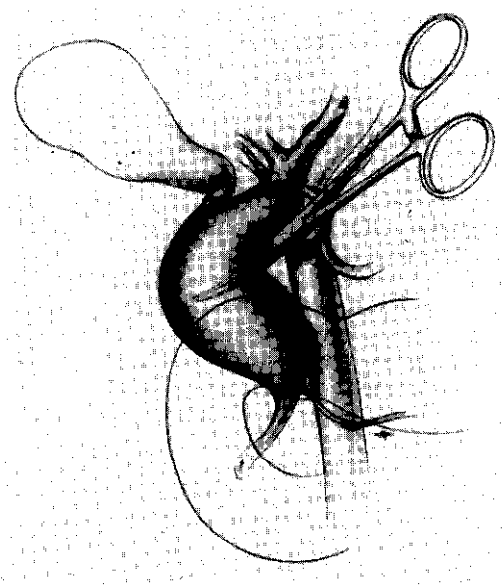


Fig. 22-8. Quiste coledociano. Técnica de resección. El quiste se moviliza en forma circunferencial. Se secciona el colédoco en su parte distal y se liga. La disección proximal se extiende hasta encontrar una estructura biliar de calibre normal o, si es necesario, hasta los conductos hepáticos derecho e izquierdo.

Cirugía

El objetivo del cirujano es realizar la resección completa del quiste coledociano. El drenaje biliar externo preliminar sólo se justifica si el paciente presenta una sepsis de origen biliar. La colangiografía operatoria es obligatoria a menos que los estudios preoperatorios hayan aclarado la anatomía y demostrado la localización del conducto de Wirsung.

Aun en presencia de un proceso inflamatorio periquístico, la disección circunferencial cuidadosa resulta factible (fig. 22-8). En general, la transición entre el quiste y la vía biliar de aspecto normal resulta aparente. Se moviliza la vesícula y se la extirpa en continuidad con el quiste. El conducto biliar (en la zona distal del quiste) se secciona y liga por encima de la entrada del conducto de Wirsung, cuya posición ha sido establecida con antelación. La reconstrucción biliar se efectúa con una colangioyeyunostomía en Y de Roux. Si la dilatación quística se acerca al hígado o compromete las raíces biliares intrahepáticas puede ser necesario abrir esos conductos para confeccionar la anastomosis con el intestino.

En algunos pacientes existe una intensa inflamación acompañada de una llamativa distorsión anatómica que hace difícil la disección circunferencial. En este grupo se ha propuesto una técnica alternativa para su resección.[43] que consiste en la exposición de la pared anterior del quiste y luego su abertura en forma transversal (figs. 22-9A y 22-10). Se evacua el contenido del quiste luego de lo cual y, a través de un plano arbitrario de disección, se penetra en

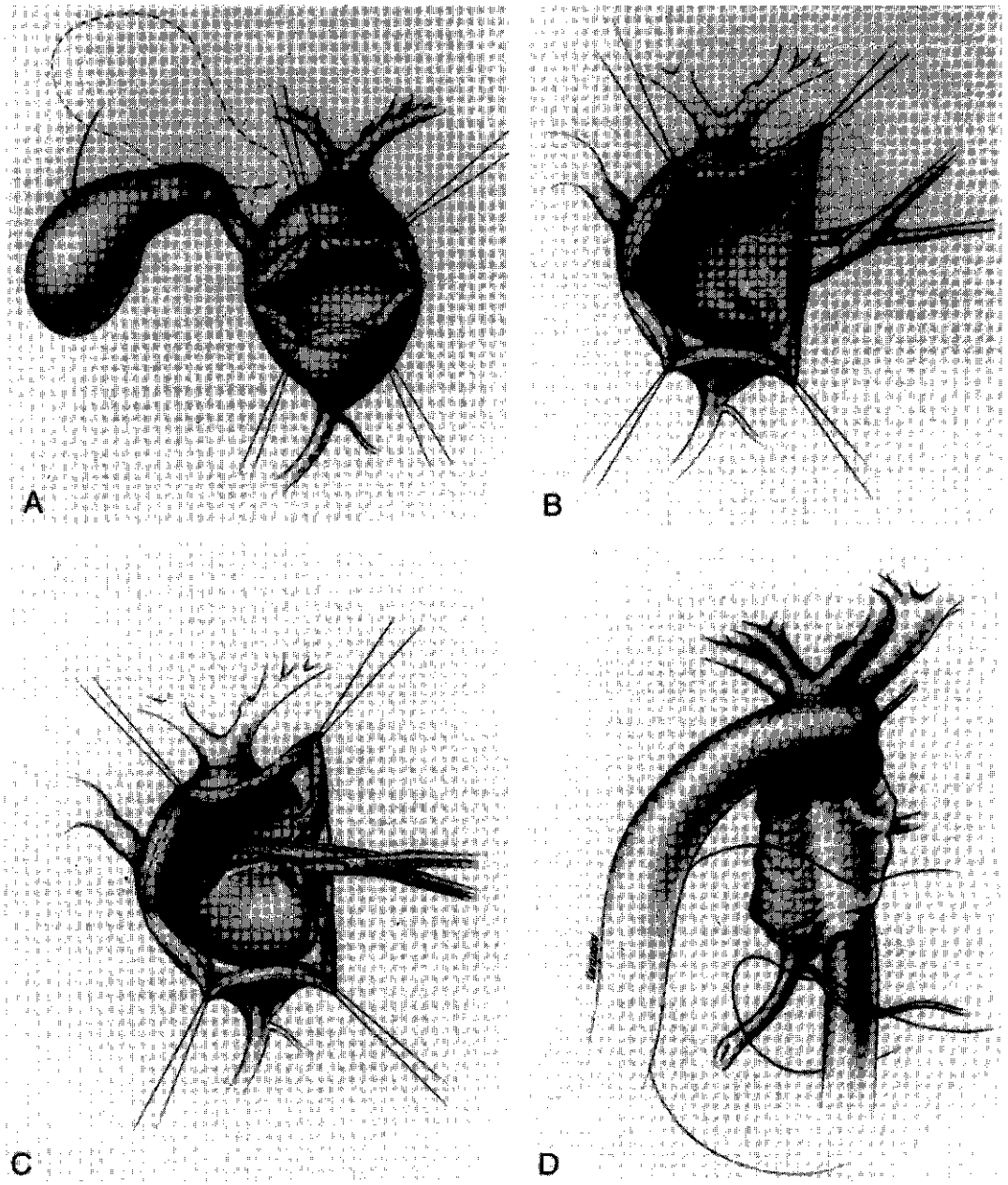


Fig. 22-9. **A.** Quiste coledociano: técnica alternativa para su resección. Se abre la pared anterior del quiste. Se ha liberado la vesícula. El cístico permanece en continuidad con el quiste. **B.** Se establece un plano de disección dentro de la pared posterior del quiste que se desarrolla a través de esa pared. **C.** Se secciona la capa interna luego de lo cual se pueden seccionar los límites distal y proximal del quiste. **D.** Se muestra el campo operatorio luego de la resección y reconstrucción. Por detrás queda la parte residual de la pared posterior del quiste, adherida a las estructuras vasculares. La continuidad biliointestinal ha sido recuperada con una anastomosis bilioyeyunal en Y de Roux.

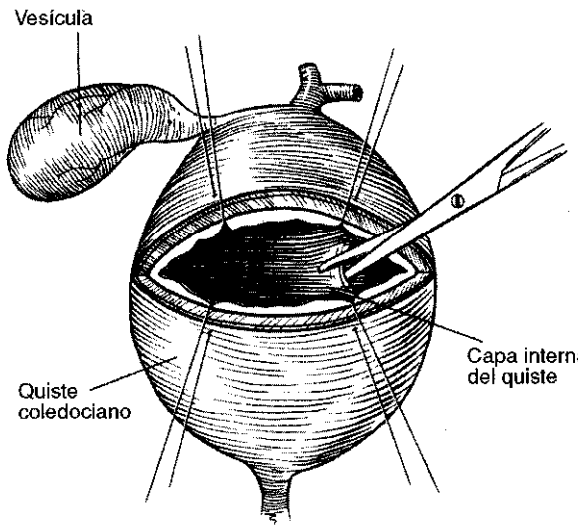


Fig. 22-10. La resección del quiste coledociano es más expeditiva si se abre su pared anterior y se ingresa a su cavidad.

su pared lateral (figs. 22-11 y 22-9**B**). Esta disección se lleva a cabo dentro de un plano posterior cruzando la pared posterior del quiste y se prolonga en forma distal y proximal hasta alcanzar los límites de la resección. Los componentes anterolaterales del quiste se resecan en continuidad con su pared interna posterior, dejando la superficie posterior de la pared adherida a las estructuras vasculares del pedículo hepático. A continuación se realiza la reconstrucción en Y de Roux (figs. 22-9**C,D**)

Resultados

La evolución en el largo plazo de la mayor parte de los pacientes con quistes coledocianos es buena, en especial si ellos han sido descubiertos antes del desarrollo de afecciones hepáticas graves. En los casos en que la infección o la cirrosis han comprometido la función hepática, el pronóstico depende de la adecuada resección y anastomosis efectuada con el tracto biliar así como de la capacidad de recuperación que tenga el hígado.

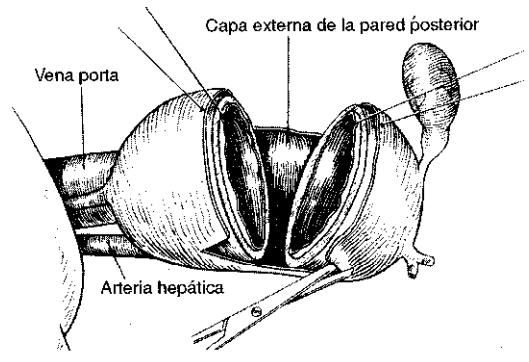


Fig. 22-11. Se ha establecido un plano de disección posterior a través de la pared del quiste. La disección, siguiendo ese plano y orientada en forma proximal y distal, permite la resección del quiste sin amenazar la vena porta ni la arteria hepática. La pared posterior del quiste se deja in situ. Luego se efectúa la reconstrucción utilizando el extremo normal del colédoco proximal del quiste para anastomosarlo a una asa en Y de Roux.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sherlock, S.: The syndromes of disappearing intrahepatic bile ducts. Lancet *2*:493, 1987.
2. Alagille, D., Odievre, M., Gautier, M., et al.: Hepatic ductular hypoplasia associated with characteristics, vertebral malformations, retarded physical, mental and sexual development and cardiac murmur. J. Pediatr., *86*:63, 1975.
3. Alagille, D., Estrada, A., Hadchouel, M., et al.: Syndromatic paucity of interlobal bile ducts (Alagille Syndrome or arteriohepatic dysplasia): Review of 80 cases. J. Pediatr., *110*:195, 1987.
4. Alagille, D.: Management of paucity of interlobular bile ducts. J. Hepatol., *1*:561, 1985.
5. Markowitz, J., Daum, F., Kahn, E., et al.: Arteriohepatic dysplasia. I: Pitfalls in diagnosis and management. Hepatology *3*:74, 1983.
6. Chiba, T., and Kasai, M.: An attempt to determine surgical indication for biliary atresia by laboratory examination. Tohoku J. Exp. Med., *115*:345, 1975a.
7. Chiba, T., and Kasai, M.: Differentiation of biliary atresia from neonatal hepatitis by routine clinical examinations. Tohoku J. Exp. Med., *115*:327, 1975b.
8. Talamo, R.C.: Basic and clinical aspects of the alpha$_1$-antitrypsin. Pediatrics *56*:91, 1975.
9. Porter, C.A., et al.: Alpha$_1$-antitrypsin deficiency and neonatal hepatitis. Br. Med. J., *3*:435, 1972.
10. Odievre, M.: Alpha$_1$-antitrypsin deficiency and liver disease in children: Phenotypes, manifestation, and prognosis. Pediatrics *57*:226, 1976.
11. Greene, H.L., Helinek, G.L., Moran, R., and O'Neill, J.: A diagnostic approach to prolonged obstructive jaundice by 24-hour collection of duodenal fluid. J. Pediatr., *95*(3):412, 1979.
12. Hays, D.M., et al.: Diagnosis of biliary atresia: Relative accuracy of percutaneous liver biopsy, open liver biopsy, and operative cholangiography. J. Pediatr., *71*:598, 1967.
13. Brough, A.J., and Bernstein, J.: Liver biopsy in the diagnosis of infantile obstructive jaundice. Pediatrics *43*:519, 1969.
14. Majd, M., Reba., R.C., and Altman, R.P.: Hepatobiliary scintigraphy with ^{99m}Tc-PIPIDA in the evaluation of neonatal jaundice. Pediatrics *67*:140, 1981.
15. Kasai, M., et al.: Surgical treatment of biliary atresia. J. Pediatr. Surg., *3*:665, 1968.

16. Swensen, O., and Fisher, J.H.: Utilization of cholangiogram during exploration for biliary atresia. N. Engl. J. Med., *249*:247, 1952.
17. Altman, R.P., and Chandra, R.: Biliary hypoplasia consequent to alpha$_1$-antitrypsin deficiency. Surg. Forum *37*:377, 1976.
18. Lilly, J.R.: The surgery of biliary hypoplasia. J. Pediatr. Surg., *11*:815, 1976.
19. Altman, R.P., and Lilly, J.R.: Technical details in the surgical correction of extrahepatic biliary atresia. Surg. Gynecol. Obstet., *140*:952, 1975.
20. Kimura, K., Tsugewa, C., Kubo, M., et al.: Technical aspect of hepatic portal dissection in biliary atresia. J. Pediatr. Surg., *14*:27, 1979.
21. Altman, R.P.: Results of reoperation for correction of extrahepatic biliary atresia. J. Pediatr. Surg., *14*:305, 1979.
22. Donahoe, P.K., and Hendren, W.H.: Roux-en-Y on line intussusception to avoid ascending cholangitis in biliary atresia. Arch. Surg., *118*:1091, 1983.
23. Reynolds, M., Luck, S.R., and Raffensperger, J.G.: The valved conduit prevents ascending cholangitis: A follow-up. J. Pediatr. Surg., *6*:696, 1985.
24. Altman, R.P., and Anderson, K.D.: Surgical management of intractable cholangitis following successful Kasai procedure. J. Pediatr. Surg., *17*:894, 1982.
25. Ohi, R., Hanamatsu, M., Mochizuk, I., et al.: Regeneration in patients with biliary atresia. J. Pediatr. Surg., *20*:256, 1985.
26. Altman, R.P.: The portoenterostomy procedure for biliary atresia: A five-year experience. Ann. Surg., *188*:35, 1978.
27. Chandra, R.S., and Altman, R.P.: Ductal remnants in extrahepatic biliary atresia: A histopathologic study with clinical correlation. J. Pediatr., *93*:196, 1978.
28. Chiba, T., Kasai, M., and Sasano, N.: Histopathological studies on intrahepatic bile ducts in the vicinity of porta hepatis in biliary atresia. Tohuku J. Exp. Med., *118*:199, 1976.
29. Altman, R.P., Chandra, R., and Lilly, J.R.: Ongoing cirrhosis after successful portoenterostomy in infants with biliary atresia. J. Pediatr. Surg., Vol. 10.
30. Kobayashi, A., Utsunomiya, T., Yoshior, O., et al.: Ascending cholangitis after successful repair of biliary atresia. Arch. Dis. Child., *48*:697, 1973.
31. Adelman, S.: Prognosis of uncorrected biliary atresia: An update. J. Pediatr. Surg., *13*:389, 1978.
32. Sondheimer, J.M., Shandling, B., Weber, J.L., et al.: Hepatic function following portoenterostomy for extrahepatic biliary atresia. Can. Med. Assoc. J., *118*:255, 1978.
33. Carcassonne, M., and Bensoussan, A.: Long-term results in treatment of biliary atresia. *In* Rickham, P.P., Hecker, W.C., and Prevot, J. (eds.): Progress in Pediatric Surgery. Baltimore, Urban and Schwarzenberg, 1977.
34. Miyata, M., et al.: Long-term results of hepatic portoenterostomy for biliary atresia: Special reference to postoperative portal hypertension. Surgery *76*:234, 1974.
35. Valayer, J.: Hepatic portoenterostomy: Surgical problems and results. *In* Berenberg, S.R. (ed.): Liver Disease in Infancy and Childhood. The Hague, Martinus Nijhoff Medical Division, 1976.
36. Kasai, M., Watanabe, I., and Ohi, R.: Follow-up studies of long-term survivors after hepatic portoenterostomy for "non-correctable" biliary atresia. J. Pediatr. Surg., *10*:173, 1975.
37. Iwatsuki, S., Shaw, B.W., Jr., and Starzl, T.E.: Liver transplantation for biliary atresia. World J. Surg., Vol. 8, p. 51.
38. Babbit, D.P.: Congenital choledochal cyst: New etiological concept based on anomalous relationships of common bile duct and pancreatic bulb. Ann. Radiol., *12*:231, 1969.
39. Todani, T., Watanabe, Y., Narusue, M., et al.: Congenital bile duct cysts—classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. Am. J. Surg., *134*:263, 1977.
40. Dewbury, K.C., Aluwihare, A.P., Birch, S.J., et al.: Prenatal ultrasound demonstration of a choledochal cyst. Br. J. Radiol., *53*:906, 1980.
41. Howell, C.G., Templeton, J.M., Weiner, S., et al.: Antenatal diagnosis and early surgery for choledochal cyst. J. Pediatr. Surg., *18*:387, 1983.
42. Lilly, J.R.: The surgical treatment of choledochal cyst. Surg. Gynecol. Obstet., *149*:36, 1979.
43. Lilly, J.R.: Total excision of choledochal cyst. Surgery *146*:254, 1978.