

# Atresia intestinal y atresia de vías biliares en un recién nacido\*

L. de Mingo, M.J. Cortés, P. Morato, V. Rollán

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital «Niño Jesús». Madrid.*

**RESUMEN:** Se presenta un caso clínico reciente de atresia de intestino delgado asociado a una atresia de vías biliares. Se realiza una revisión de la literatura encontrando sólo 13 casos, lo que confirma su extraordinaria rareza.

**PALABRAS CLAVE:** Atresia intestinal; Atresia de vías biliares.

## SMALL BOWEL ATRESIA AND BILIARY ATRESIA IN A NEWBORN

**ABSTRACT:** We report a recent case of small bowel atresia and biliary atresia in a newborn. We describe the management of the patient and we make a revision of the literature. Only 13 cases have been found, that confirms that this association is extraordinary rare.

**KEY WORDS:** Intestinal atresia; Small bowel atresia; Biliary atresia.

## INTRODUCCIÓN

La coexistencia en un mismo paciente de atresia de vías biliares y atresia intestinal es una rara asociación. En una revisión de la literatura hemos encontrado sólo 13 casos. Presentamos un caso de atresia ileal y de vías biliares asociado a cardiopatía como el descrito por Le Coultre en 1983<sup>(1)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Recién nacida fruto de una gestación por inseminación artificial, controlada y sin incidencias, parto vaginal, eutócico, cefálico a las 41 semanas. Apgar 9-10. Peso RN: 2.550 g. Comienza a las 24 horas de vida con quejido, distensión abdominal, rechazo parcial de las tomas y vómitos en posos de café. No expulsión de meconio. Es trasladada a nuestro Centro con sospecha de obstrucción intestinal.

**Correspondencia:** L. de Mingo, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital «Niño Jesús», Avda. Menéndez Pelayo 65, 28009 Madrid.

\*Trabajo presentado en el XXXVIII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica.

En la exploración al ingreso presenta aspecto séptico, con mala perfusión periférica, abdomen muy distendido, duro y doloroso a la palpación. La Rx abdominal muestra gran distensión de asas de intestino delgado.

Se realiza laparotomía de urgencia, encontrándose una necrosis de intestino delgado secundaria a vólvulo intestinal que se origina en una zona de atresia ileal. Se practica resección de un metro de intestino delgado, hasta 7 cm de la válvula ileo-cecal, y anastomosis término-terminal con enterostomía distal. El intestino que resta mide 105 cm. Inicia tránsito intestinal con deposiciones coloreadas al tercer día postoperatorio. Nutrición parenteral desde el 2º día y alimentación enteral desde el décimo día.

Al 5º día postoperatorio comienza con ictericia franca a expensas de hiperbilirrubinemia directa y patrón analítico típico de colestasis, que se mantiene a pesar de la retirada de la alimentación parenteral. Las heces son coloreadas hasta el mes de vida y después se hacen acólicas. Las determinaciones de quimiotripsina, alfa-1 antitripsina e iones en sudor son normales. La serología de hepatitis B y C y TORCH es negativa. Se realiza gammagrafía hepática (HIDA) sin detectarse eliminación de contraste a intestino.

Con diagnóstico de sospecha de atresia de vías biliares (AVB) se interviene a las 6 semanas de vida. En la intervención se encuentra un hígado grande de color verdoso oscuro, liso y de consistencia dura. Vesícula biliar hipoplásica a través de la cual se realiza colangiografía intraoperatoria (Fig. 1), rellenándose colédoco y duodeno; no se logra contrastar la vía biliar superior, que es atrésica macroscópicamente. Se disecciona hasta la porta hepática, sin observar flujo biliar, y se realiza portocolecistostomía y biopsia hepática. El estudio microscópico demuestra colestasis canalicular, con presencia de células gigantes, espacios porta con fibrosis y proliferación ductular, compatible con AVB extrahepática. En el postoperatorio no se logró flujo biliar a pesar del tratamiento con corticoides.

A los tres meses de vida se le diagnostica un retraso neurológico. La TAC cerebral muestra leucomalacia periventricular. Encefalopatía de probable origen hipóxico-isquémico. A los 15 meses se detecta estenosis de la arteria pulmonar.



**Figura 1.** Colangiografía intraoperatoria que demuestra el paso del contraste al duodeno.

En la actualidad está pendiente de inclusión en un programa de trasplante hepático.

## DISCUSIÓN

La asociación de atresia de intestino delgado (AID) y atresia de vías biliares (AVB) en un mismo paciente, aunque está descrita en la literatura, es realmente un trastorno excepcional<sup>(2-7)</sup>.

Aunque en la asociación de AVB y atresia duodenal, por razones anatómicas, se ha buscado una posible alteración en el desarrollo embriológico alrededor de la 5ª semana de gestación, en general se admite que la AID ocurre en épocas posteriores del desarrollo<sup>(1, 2, 4)</sup>. Por otra parte, la causa de la AVB sigue siendo desconocida. Algunos autores incluso piensan que la AVB podría ser un trastorno adquirido<sup>(7)</sup>. Nosotros, como la gran mayoría, no podemos demostrar la etiología, pero la asociación, como en nuestro caso, de diferentes malformaciones nos hace pensar que posiblemente tengan un origen común. Además, nos llama la atención la curiosa coincidencia de nuestro caso con el de Le Coultre<sup>(1)</sup>, ya que en ambos se asocia una estenosis de la arteria pulmonar.

El retraso neurológico parece debido a una encefalopatía hipóxico-isquémica secundaria al cuadro de shock previo a la primera intervención. La inclusión en el programa de trasplante depende en primera medida de la corrección de la estenosis pulmonar y posterior evaluación de la afectación neurológica.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Le Coultre C, Fête R, Cuendet A, Berclaz J-P. An unusual association of small bowel atresia and biliary atresia: A case report. *J Pediatr Surg* 1983;**18**:136-137.
2. De Lorimier AA, Fonkalsrud EW, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the jejunum and ileum. *Surgery* 1969;**65**:819-827.
3. Fonkalsrud EW, De Lorimier AA, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the duodenum. A review compiled from the members of the surgical section of the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 1969;**43**:79-83.
4. Yanagihara J, Nakamura K, Shimotake T, Deguchi E, Iwai N. An association of multiple intestinal atresia and biliary atresia: A case report. *Eur J Pediatr Surg* 1995;**5**:372-374.
5. Fu T, Cui X, Wang X, Fu Z. Segmental defect of the intestinal musculature associated with ileal atresia and biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:516-517.
6. Jolley SG, Kurlinski JP, Unger JL. Simultaneous correction of biliary atresia and small bowel atresia in the neonate. *J Pediatr Surg* 1992;**27**:1565-1568.
7. Davenport M, Saxena R, Howard E. Acquired biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1996;**31**:1721-1723.