

Atresias de vías biliares intervenidas con buen resultado. Evolución previsible

J. Broto, J.M. Gil Vernet, M. Ormaechea

Hospital Valle de Hebrón. Dpto Cirugía Pediátrica, Barcelona.

RESUMEN: Nuestra experiencia en el tratamiento de la atresia de vías biliares mediante la técnica de Kasai ha ido mejorando con el tiempo hasta conseguir en los últimos 5 años un 65% de «buenos resultados», incluyendo en ese término a pacientes con restauración del flujo biliar y normalización de las cifras de bilirrubina. El objetivo del presente trabajo es analizar el comportamiento de los pacientes de nuestra serie en los que se consiguió ese buen resultado inicial, valorar su situación en el momento actual y sus perspectivas de futuro.

Presentamos un total de 17 pacientes intervenidos mediante técnica de Kasai desde 1985, con la característica común de pertenecer al grupo de buenos resultados de nuestra serie. Los controles se basaron en analítica general, función hepática y ecografías periódicas. A todos ellos desde el momento del diagnóstico se les aplicó un tratamiento médico estandarizado consistente en suplementos polivitamínicos (A, D3, E, K) minerales, zinc, calcio, fósforo, hierro, ácido ursodesoxicólico y luminal y una vigilancia estricta de los aportes calóricos.

En dos pacientes se elevaron progresivamente las cifras de bilirrubina estabilizándose entre 5/6 mg/100 ml con progresivo endurecimiento hepático, aparición de esplenomegalia, signos indirectos de hipertensión portal y deterioro relativo de la función hepática. Uno de ellos con cifras de Quick inferiores al 50% se trasplantó a los 12 años de vida. El otro con 16 años continúa con una función hepática aceptable y buena calidad de vida en situación de trasplante aconsejable.

Un grupo de 11 pacientes con edades comprendidas entre los 14 meses y los 17 años presentan discreta hepatomegalia firme, moderada hipertensión portal, moderada elevación de las transaminasas y bilirrubina normal. De este grupo 3 pacientes, siempre por debajo de los cinco años, han tenido sangrados por varices esofágicas controlados mediante escleroterapia y tratamiento médico (propranolol y dinitrato de isosorbide).

Un paciente desarrolló un hepatocarcinoma al tercer año de vida de evolución rápidamente fatal. Desde entonces se introdujo la determinación de alfa-fetoproteína en los protocolos de seguimiento.

Cuatro pacientes de 5, 6, 14 y 16 años están clínica y exploratoriamente asintomáticos y previsiblemente continuarán así a largo plazo.

En nuestra experiencia, los pacientes que superan sin incidencias graves el tercer año postoperatorio, parecen destinados a sobrepasar la pubertad con buena calidad de vida. Un 77% con signos de fibrosis hepática e hipertensión portal moderada y un 23% de ellos con la normalización completa de su lesión hepática a largo plazo.

PALABRAS CLAVE: Atresia de vías biliares; Técnica de Kasai; Evolución favorable.

BILIARY ATRESIAS OPERATED WITH FAVOURABLE RESULTS: PREDICTABLE OUTCOME

ABSTRACT: Since 1975, our experience in the treatment of biliary atresia with Kasai's technique has improved little by little, achieving 65% favourable outcome in the last five years. We define «good results» as the complete restoration of biliary flow and normalization of bilirubin levels.

The long-term evolution of these good results can be diverse. The objective of the present work is to analyze the outcome of patients in our series in whom a favourable initial response was achieved, as well as evaluating their present situation and future perspectives. The authors present a total of 17 patients operated by Kasai's technique since 1985, that constitutes the group with good results in our series.

The controls were based on general analysis, liver function and periodic ultrasound explorations. All received a standardized medical treatment consisting of vitamin supplements (A, D3, E, K) minerals (zinc, calcium, phosphate, iron) ursodexocholic acid, luminal, as well as close control of calorie intake.

In two patients the levels of bilirubine were progressively increased with time, stabilizing at between 5/6 mgs /100 ml, with progressive hepatic hardening, appearance of splenomegalia, indirect signs of portal hypertension and a slight deterioration of hepatic function. One received a transplant at age 12 with Quick levels below 50%. The other, aged 16, continues with an acceptable hepatic function and good quality of life under recommendation of transplant.

Eleven patients with ages ranging from fourteen months to seventeen years presented slight and firm hepatomegalia, moderate portal hypertension, GOT 71 +/- 8 mg/100 ml, GPT 97 +/- 11 mg/100 ml and normal bilirubine levels. From this group, 3 patients, all under five years of age, experienced bleeding from esophageal varices which were controlled by sclerosis and medical treatment (propranolol and isosorbide dinitrate). Recently, one three year-old patient developed a hepatocarcinoma of rapid, mortal evolution. Since then, the determination of alfa-feto protein in follow-up controls has been introduced. Four other patients of 5, 6, 14, 16, years of age are completely asymptomatic with an excellent clinical evolution.

In our experience, the patients that overcome the third year after surgery without serious complications seem destined to reach puberty with a good quality of life. However, some cases show signs of hepatic fibrosis and portal hypertension, 77% in our series. Only 23% of patients with a favorable initial evolution appear to present a complete normalization of their hepatic lesion in the long term.

KEY WORDS: Biliary atresia; Kasai procedure; Long-term good results.

Correspondencia: Dr Jesús Broto. C/ Joan Corominas 11. 08195 San Cugat del Valles, Barcelona.

Recibido: Mayo 2003

Aceptado: Julio 2003

Tabla I Pacientes intervenidos mediante técnica de Kasai desde 1985 con buena evolución

<i>Situación hepática</i>		<i>Tiempo evolución</i>	<i>Actuación</i>
Deterioro Hepático	2 casos	12 años 16 años	Trasplante hepático Observación/ Traspl. Aconsejable
Estabilización con fibrosis	11 casos	1,5-17 años	Control médico. 1 fallecido hepatocarcinoma
Normalización completa	4 casos	5-16 años	Control médico

INTRODUCCIÓN

Hasta 1975, año en que se intervino en nuestro centro la primera atresia de vías biliares por la técnica de Kasai⁽¹⁾, nuestra experiencia con esta enfermedad había sido infausta. A partir de entonces poco a poco fuimos conociendo mejor una serie de detalles técnicos de la intervención y nos esforzamos en conseguir un diagnóstico de la enfermedad lo más precoz posible. La consecuencia ha sido una mejoría paulatina en el tratamiento global de estos niños, que se completó desde 1985⁽²⁾ con la disponibilidad del trasplante hepático. Hemos logrado en los últimos 5 años un 65% de «buenos resultados», denominando con ese término a los pacientes con restauración del flujo biliar y normalización de las cifras de bilirrubina. Además de restablecer un adecuado flujo biliar, la evolución de los pacientes viene marcada por otros parámetros que confluyen en un denominador común, que podría definirse como el grado de fibrosis hepática. El objetivo del presente trabajo es analizar las características y el comportamiento de los pacientes de nuestra serie en los que se consiguió ese buen resultado inicial, y valorar su situación en el momento actual y sus perspectivas de futuro, ya que la evolución de estos «buenos resultados» iniciales a largo plazo puede ser muy diversa⁽³⁻⁷⁾.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos un total de 17 pacientes intervenidos mediante técnica de Kasai desde 1985, fecha en la que se inició el programa de trasplante hepático (TH) en nuestro centro y se pudo dar una solución definitiva a los pacientes con atresia de vías biliares⁽⁸⁻¹³⁾.

La característica común de todos ellos es pertenecer al grupo de buenos resultados de nuestra serie, ya que inicialmente presentaron una restauración del flujo biliar con normalización completa de las cifras de bilirrubina. Su seguimiento se realizó siempre por los mismos médicos de las unidades de Cirugía Digestiva y Gastroenterología de nuestro centro. Los controles se basaron en visitas periódicas cada seis meses en las que se efectuaba analítica general, pruebas de coagulación, función hepática y una ecografía anual. A todos desde el momento del diagnóstico se les aplicó un tratamiento médico estandarizado consistente en suplementos

polivitamínicos (A, D3, E, K) minerales, zinc, calcio, fósforo, hierro, ácido ursodesoxicólico, luminal y una vigilancia estricta de los aportes calóricos. La alteración severa de la síntesis hepática con Quick por debajo del 60% o los sangrados digestivos repetidos determinan su inclusión en lista de TH.

RESULTADOS

En dos pacientes se elevaron lenta y progresivamente las cifras de bilirrubina, estabilizándose entre 5/6 mg 100 ml con progresivo endurecimiento hepático, aparición de esplenomegalia, signos indirectos de hipertensión portal y deterioro relativo de la función hepática. Uno de ellos con cifras de Quick inferiores al 50% se trasplantó a los 12 años de vida. El otro con 16 años continúa con una función hepática aceptable y buena calidad de vida en situación de trasplante aconsejable.

Un grupo de 11 pacientes con edades comprendidas entre los 14 meses y los 17 años presentan hepatomegalia variable, moderada hipertensión portal, moderada elevación de las transaminasas, GOT 71 ± 8 , GPT 97 ± 11 , GGT 150 ± 16 , y bilirrubina normal.

Las colangitis han estado presentes en todos los casos entre 1 y 5 crisis. También de este grupo 3 pacientes, siempre por debajo de los cinco años, han tenido sangrados por varices esofágicas controlados mediante esclerosis y tratamiento médico (propranolol y dinitrato de isosorbide).

Un paciente desarrolló un hepatocarcinoma de evolución rápidamente fatal al tercer año de vida. Desde entonces se introdujo la determinación de alfa-fetoproteína en los protocolos de seguimiento.

Cuatro pacientes de 5, 6, 14 y 16 años están clínicamente y exploratoriamente totalmente asintomáticos y previsiblemente continuarán así a largo plazo. Uno de ellos tuvo una crisis de colangitis (Tabla I).

DISCUSIÓN

El desconocimiento de la etiopatogenia de la atresia de vías biliares y la diferente evolución a largo plazo de los pacientes con buena respuesta inicial, hace que probablemente

nos enfrentemos a circunstancias todavía no bien conocidas que condicionan, a veces de un modo determinante, la evolución futura⁽¹⁴⁾. En nuestra experiencia, los pacientes que superan sin incidencias graves el tercer año postoperatorio, parecen destinados a sobrepasar la pubertad con buena calidad de vida aunque con signos de fibrosis hepática e hipertensión portal⁽¹⁵⁾. Llama la atención que en nuestra serie, un 20% de los pacientes con normalización inicial de los parámetros de excreción biliar, parecen presentar una regresión completa de su lesión hepática a largo plazo. Se ha atribuido a las colangitis un papel protagonista en el deterioro hepático y probablemente guardan una estrecha relación, aunque no en todos los casos⁽¹⁶⁾.

Nuestro único paciente trasplantado de este grupo no sufrió colangitis objetivables, pero sí una tendencia progresiva a la colestasis que determinó finalmente una cirrosis biliar. Una de las pacientes que consideramos con remisión completa de su lesión hepática, sufrió al menos un cuadro claro de colangitis y otra paciente un absceso intrahepático que precisó un drenaje con fístula biliar durante tres meses, pero con normalización completa en la actualidad tanto de los parámetros clínicos como analíticos.

Nuestro campeón de colangitis con al menos cinco crisis demostradas durante los primeros meses del postoperatorio, claros signos de hipertensión portal y un sangrado digestivo es hoy un robusto muchacho de 17 años que, aunque con un hígado firme a la palpación, su funcionalismo es perfectamente aceptable y le proporciona una excelente calidad de vida. Creemos que un factor muy importante para su evolución futura es un control estricto de estos pacientes a los que se les alecciona en el sentido de acudir al hospital ante hipertermias no justificadas para recibir tratamiento adecuado.

En conjunto, para este grupo de pacientes la constante ha sido una muy aceptable calidad de vida con una relativamente baja agresividad terapéutica, salvo en el caso trasplantado, lo cual nos anima a seguir en el camino de empleo de la técnica de Kasai y en el adecuado control médico posterior⁽¹⁷⁻²⁰⁾. Probablemente nuestros pacientes con fibrosis hepática en un futuro más o menos lejano precisarán de un trasplante hepático, pero habrán superado la mayoría de ellos las fases más críticas del horizonte pediátrico. Un 20% de estos pacientes parecen haber superado completamente su enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kasai M, Suzuki S. A new operation for «noncorrectable» biliary atresia: Hepatic portoenterostomy. *Sujutsu* 1959;**13**:733-735.
2. Starzl TE, Gordon RD. Liver transplantation in children: A solution for biliary atresia? *Proc Am Coll Surg Ann Clin Congress* 1985;**71**:17-18.
3. Kasai M, Watanabe I, Ohi R. Follow-up studies of long term survivors after hepatic portoenterostomy for «noncorrectable» biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1975;**10**:173-176.
4. Houwen RHJ, Zwierstra RP, Severijnen RSVM, et al. Prognosis of extrahepatic biliary atresia. *Arch Dis Child* 1989;**64**:214-218.
5. Karrer FM, Lilly J, Stewart B, Hall R. Biliary atresia registry, 1976 to 1989. *J Pediatr Surg* 1990;**25**:1076-1081.
6. Laurent J, Gauthier F, Bernard O, et al. Long term outcome after surgery for biliary atresia. *Gastroenterology* 1990;**99**:1793-1797.
7. Okazaki T, Kobayashi H, Yamataka A, Lane GJ, Miyano T. Long-term postsurgical outcome of biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1999;**34**:312-315.
8. Gellis S. Liver transplantation for biliary atresia. *Pediatr Notes* 1984;**8**:43.
9. Starzl TE, Esquivel C, Gordon R, et al. Pediatric liver transplantation. *Transplant Proc* 1987;**19**:3230-3235.
10. Lilly JR, Hall RJ. Liver transplantation and Kasai operation in the first year of life: Therapeutic dilemma in biliary atresia. *J Pediatr* 1987;**110**:561-562.
11. Vacanti JP, Shamberger RC, Eraklis A, et al. The therapy of biliary atresia combining the Kasai portoenterostomy with liver transplantation : A single center experience. *J Pediatr Surg* 1990;**25**:149-152.
12. Wood RP, Langnas AN, Stratta RJ, et al. Optimal therapy for patients with biliary atresia: Portoenterostomy «Kasai procedure» versus primary transplantation. *J Pediatr Surg* 1990; **25**:153-162.
13. Martinez V, Lloret J, Broto J, Boix J. Pediatric liver transplantation: Life after portoenterostomy in biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1992;**27**:830-832.
14. Tan C, Driver M, Howard E, Moscoso G. Extrahepatic biliary atresia: A first-trimester event? Clues from light microscopy and immunohistochemistry. *J Pediatr Surg* 1994;**29**:808-814.
15. Valayer J. Conventional treatment of Biliary Atresia: Long-term Results. *J Pediatr Surg* 1996;**31**:1546-1551.
16. Lunzmann K, Schweizer P. The influence of cholangitis on the prognosis of extrahepatic biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg* 1999; **9**:19-23.
17. Suruga K, Tsunoda S, Deguchi E, Kimura K, Miyano T. The future role of Hepatic portoenterostomy as treatment of Biliary Atresia. *J Pediatr Surg* 1992;**27**:707-709.
18. Sandler A, Azarow K, Superina R. The impact of a previous Kasai procedure on liver transplantation for biliary atresia. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:416-419.
19. Carceller A, Blanchard H, Alvaez F, St-Vil D, Bensoussan A, Di Lorenzo M. Past and future of biliary atresia. *J Pediatr Surg* 2000; **35**:717-720.
20. Kuroda T, Saeki M, Nakano M, Morikawa N. Biliary atresia, the next generation: a review of liver function, social, activity, and sexual development in the late postoperative period. *J Pediatr Surg* 2002;**37**:1709-1712.