

# Malformaciones congénitas de las vías biliares

Dr. Walter Taibo Canale \*

**Se estudia el problema de la atresia biliar y del quiste congénito del colédoco, poniendo al día la situación actual sumamente compleja y planteándose la esperanza de obtener mejores resultados en el futuro en base a los aportes de la Escuela Japonesa.**

*Palabras clave (Key words, Mots clés) MEDLARS:*  
Biliary tract diseases / Congenital.

En el curso de este trabajo nos vamos a referir a la atresia de vías biliares y al quiste de colédoco. Ambas entidades constituyen, en la práctica, el total de las grandes malformaciones. La hipoplasia de la vía biliar no tiene entidad clínica para ser considerada en forma aislada.

## ATRESIA DE VIAS BILIARES

En 1916 Holmes describió por primera vez las variedades anatómicas. Ladd (7) en 1928 publicó un importante trabajo sobre el tema. En los últimos años estudios y evoluciones en el mundo entero, han demostrado una altísima mortalidad en la atresia, superior al 90-95 %. Sin embargo los trabajos de la escuela japonesa presentados incluso en el Congreso Mundial de Cirugía Infantil de San Pablo, parecen crear una expectativa más favorable para estos pacientes en base a nuevas técnicas de tratamiento.

*Anatomía patológica.* La atresia puede ser, según el concepto clásico:

- 1) Atresia de vías biliares intrahepáticas.
- 2) Atresia de vías biliares extrahepáticas.
- 3) Atresia mixta de vías intra y extrahepáticas.

Es interesante destacar la observación de Hays (5) que la anatomía patológica de esta afección considerada por los cirujanos como un trastorno primario de las vías biliares principales, se describe en términos de tejido hepático periférico, ya que la biopsia informa sobre este tejido y no sobre las vías biliares. Estable-

*Clínica Quirúrgica Infantil (Prof. Dr. Walter Taibo). Hospital "Pereira Rossell", Montevideo.*

ce Hays que aun en aquellos casos en que se puede obtener el estudio necrópsico, la patología del árbol biliar está enmascarada por la cirrosis y el tejido cicatricial.

Los estudios actuales de la escuela japonesa sugieren la posibilidad de que un proceso inflamatorio crónico oblitere la luz de los canales biliares y posteriormente éstos puedan recanalizarse.

Nosotros no vamos a entrar en la discusión patogénica, en las teorías de etapa sólida y recanalización, en las teorías inflamatorias, etc., queremos, en cambio con una visión netamente quirúrgica establecer que anatomopatológicamente interesa destacar:

- 1) Las atresias intrahepáticas no tienen, obviamente, estructura canalicular dentro del parénquima.
- 2) Las extrahepáticas son de múltiples variedades, casi infinitas en su descripción que pueden ser consultadas en cualquier trabajo sobre el tema, pero en cambio vamos a dividir las con criterio práctico en aquellas que presentan un conducto hepatocolédoco permeable y aquellas que no lo presentan. En efecto, las primeras van a tener una solución quirúrgica y las otras no, aunque la vía biliar no sea atrésica en su porción inferior.

La anatomía patológica es, independientemente de esas alteraciones primitivas, la repercusión en el parénquima de la obstrucción existente y ella está dominada por la fibrosis que condiciona evolutivamente la hipertensión portal, ascitis y esplenomegalia. Atrofia del parénquima, fibrosis, alteración de la trabeculación, necrosis rara (8).

La cirrosis tiene la característica de ser evolutiva, progresiva, y va a determinar la muerte en muchos casos. En los últimos años este concepto es discutido y autores americanos sostienen la posibilidad de regresión de la cirrosis, si la causa de obstrucción se corrige o no existe.

La estructura de los lobulillos hepáticos está alterada, la vaina de Glisson muy engrosada con escaso infiltrado inflamatorio.

*Clínica.* La sintomatología está dominada por la ictericia. La ictericia de las primeras 24 horas es la de la enfermedad hemolítica, la de

Presentado en la Mesa Redonda sobre "Patología de las vías biliares en el niño y su tratamiento" (Coordinador: Dr. Folco Rosa), del XXV Congreso Uruguayo de Cirugía, el 3 de diciembre de 1974.

\* Profesor Director de Clínica Quirúrgica Infantil.  
Dirección: Agraciada 2030, P. 3, Ap. 6, Montevideo.

la primera semana es la fisiológica, mientras que la de la atresia es de posterior aparición, de alrededor de los 10 a 20 días de vida.

El diagnóstico diferencial se plantea, además con la hepatitis, la sífilis congénita y las ictericias obstructivas por compresión extraparietal o las provocadas por el quiste de colédoco al que nos referiremos posteriormente. La ictericia de la atresia, aparece tardíamente, ya que la bilis pasa por vía placentaria a la circulación materna y recién después del nacimiento comienza a acumularse en el organismo del recién nacido.

La orina es colérica, el hígado aumentado de tamaño, se hace duro en las semanas siguientes. La esplenomegalia y la ascitis son una consecuencia de la fibrosis. El estado general del niño se mantiene, a veces, durante varios meses. En las etapas finales aparecen elementos de diátesis hemorrágica.

**Diagnóstico.** En este capítulo podemos apreciar que hay algunos progresos evidentes. Se basa en la clínica, el laboratorio, la radiología, la punción biópsica, el estudio con isótopos radiactivos y la aplicación del ecograma. El laboratorio brinda los clásicos elementos de la ictericia obstructiva en el funcional hepático. La bilirrubina total aumentada, con un 75 % como mínimo de la directa, el aumento de las fosfatasa, la escasa repercusión inicial sobre las pruebas de Hanger, etc., caracterizan al proceso. En los últimos años el enzimograma hepático ha coadyuvado al diagnóstico.

La radiología brinda la imagen del hígado aumentado de tamaño y la colangiografía intraoperatoria da la seguridad del diagnóstico. La colangiografía transhepática no es posible usarla a esta edad porque el niño, obviamente, no colabora. Hemos pensado que quizás podría intentarse la colangiografía directa transyugular (6), pero no tenemos noticia de su utilización en esta afección.

La punción biópsica, ya la hemos comentado en sus resultados, es de gran utilidad, aunque tiene algunos riesgos. La eliminación de isótopos radiactivos ha sido utilizada con resultados favorables en nuestro medio. El ecograma, no utilizado en nuestro país, permite localizar vías biliares intrahepáticas o dilataciones quísticas del colédoco.

**Tratamiento.** El tratamiento es quirúrgico y hay posibilidades de éxito en un número de casos muy limitado. Quizás sólo un 15 % de los casos tienen alguna posibilidad de anastomosis. Sin embargo, la escuela japonesa ya citada, ha publicado en los últimos años procedimientos de anastomosis en los casos de carencia total de la vía biliar extrahepática.

Los procedimientos clásicos, son:

- 1) Laparotomía exploradora.
- 2) Exploración de la vía biliar.
- 3) Colangiografía transvesicular si es posible.
- 4) Anastomosis biliodigestiva si hay canal permeable.

Con este procedimiento, personalmente, tenemos una niña de 8 años de edad a la que fue posible efectuarle una colecistoduodenostomía a las 8 semanas de vida. Presentaba una atresia del colédoco perforada con una peritonitis biliar.

- 5) Si no hay canal permeable, o se hace una hepatoyeyunostomía o se cierra sin intentar otra cosa.

En un caso en que intentamos esta intervención el paciente sobrevivió 6 meses, falleciendo con una cirrosis evolutiva.

Kasai, Suruga y otros autores japoneses proponen actualmente en estos casos la búsqueda de canales intrahepáticos, que ellos dicen encontrar con frecuencia en la zona del hilio, extirpando el tejido hepático situado por delante de la arteria hepática y la porta, y anastomosando a la vía digestiva con una Y de Roux haciendo una unión terminolateral. Aíslan un segmento intestinal de alrededor de 25 centímetros para crear una especie de nueva vía biliar. El siguiente cuadro, obtenido de Hays (5) es significativo (modificado).

CUADRO 1

ANASTOMOSIS HEPATOBILIARES INTESTINALES  
(Japón, 1967-1972)

	Operados	Eliminación de bilis	Curación esperada
Kasai ....	54	19	8
Kimura ....	27	17	11
Sawaguchi	44	9	6
Suruga ..	38	26	2
Veda ...	49	9	9
	212	80	38

Se habla de curación esperada cuando se elimina bilis y desapareció la ictericia.

Estos estudios se presentaron a la Pacific Association of Pediatric Surgeons, de Tokio, en junio de 1972.

Estas cifras son tan significativas que abren una nueva esperanza en esta grave afección.

Estos hechos fueron actualizados y corroborados en 1974 en el Congreso Mundial de Cirugía Pediátrica de San Pablo. En último término el trasplante de hígado puede ser considerado como una solución de futuro.

Sólo nos queda por decir que siendo la atresia de vías biliares una afección que se presenta con una frecuencia de 1 cada 20.000 nacimientos, muy poca es la experiencia que los cirujanos uruguayos pueden realizar.

### QUISTES DE COLEDOCO

Esta afección, muy rara, se caracteriza por una dilatación anómala, de gran tamaño, del colédoco.

Hasta 1969 se habían presentado 500 casos en total en la literatura inglesa (9). Es más

frecuente en las niñas que en los varones, particularmente en los orientales mucho más frecuente.

**Anatomía patológica.** La dilatación coledociana es de tamaño variable, de 5 a 10 cm. de diámetro, o a veces mayor. Contrae adherencias con órganos vecinos como la vena porta y el duodeno. Su pared es habitualmente fibrosa y el revestimiento epitelial interno está muy alterado por el contenido de sales y cálculos en gran cantidad (3).

La patogenia de esta malformación es oscura, ya sea producida por una dilatación supra-estrictural o un mecanismo análogo al de la producción del hidrouréter congénito.

Yotsuyanagi [citado por Fonkalsrud (2)] sugiere la idea de que se trate de un trastorno en la revacuolización del primitivo cordón sólido que va a constituir el colédoco.

Doscientos cincuenta y nueve casos de la literatura mundial han dado la frecuencia por edad que se observa en el siguiente cuadro, modificado de Fonkalsrud (2):

1 año .....	12 %
1 a 5 años .....	13,1 %
5 a 10 años .....	12,7 %
Más de 10 años .....	62,2 %

La dilatación se produce entre el cístico y el duodeno en la gran mayoría de los casos. A veces es más alto y el cístico y el hepático desembocan separadamente en el quiste. En raras ocasiones puede verse como divertículo del colédoco o en la pared duodenal.

**Clínica.** Tumoración de hipocondrio derecho, ictericia y dolor, constituyen un característico cuadro según los autores que han estudiado el tema. En un caso de nuestra clínica, muy reciente, el síntoma que dominó la escena fue la hipertensión portal con grandes hematemesis. Siempre debe sospecharse el quiste de colédoco en la hipertensión portal en el niño.

Fiebre, litiasis, colangitis, etc., constituyen elementos clínicos asociados con frecuencia. La ictericia es, a diferencia de la atresia, alternante, pasando por períodos de mejoría clínica que no se ven en esta afección.

**Diagnóstico positivo y diferencial.** En nuestro país el quiste hidático de hígado siempre es sospechado. La colangiografía intravenosa hace el diagnóstico. El ecograma puede despistarlo, según Suruga.

Se debe hacer diagnóstico diferencial con todas las tumoraciones del hipocondrio y flanco derecho: hidronefrosis, tumor de Wilms, etc. Los tumores de hígado son excepcionales. La gammagrafía hepática y renal son de gran valor para descartar estas otras posibilidades, así como los estudios contrastados de cavidades renales y vesicular.

**Tratamiento.** En esta afección los intentos de extirpación del quiste están contraindicados. Se debe hacer una quistoenterostomía.

En un caso operado en nuestro Servicio, esta intervención permitió una buena evolución durante años, pero finalmente fue necesario operar a la enferma por una litiasis coledociana y cuadros dolorosos a repetición. Se solucionó el problema con una quistoenterostomía con ansa

yeyunal y técnica de Warren, asociación de ligadura de cabo proximal, anastomosis en el pie del ansa; evolucionó favorablemente (1,4).

Estudios de Gross (4) han demostrado que los enfermos con quistoenterostomía tienen alta incidencia de reoperaciones por complicación de la anastomosis, litiasis, colangitis, etc. La indicación ideal sería la de quistoyeyunostomía con Y de Roux, en dos planos. Estas anastomosis pueden hacer una úlcera péptica en el 10 % de los casos (9).

El último enfermo operado en nuestro medio fue un niño con una importante hematemesis que, interpretado como una hemorragia por hipertensión portal, fue pasado a un Centro de Tratamiento Intensivo y operado por cirujano vascular. La sorpresa del hallazgo hizo que este cirujano efectuara una quistoduodenostomía; posteriormente decidió reoperarlo para hacerle una quistoenterostomía con Y de Roux. Ha tenido buena evolución.

Se aconseja asociar una colecistectomía al procedimiento para evitar la litiasis vesicular (10).

## RESUME

### Malformations congénitales des voies biliaires.

Étude du problème de l'atrésie biliaire et du kyste congénital du cholédoque, où l'on montre que la situation présente en la matière est des plus complexe et où l'on émet l'espoir qu'à l'avenir des résultats plus favorables seront obtenus à partir des enseignements de l'école Japonaise.

## SUMMARY

### Congenital anomalies of the bile ducts.

The most frequent congenital anomalies of the bile ducts: biliary atresia and choledocus cyst, are studied. A revision of the literature is pointed out. It is hoped there will be an improvement in the treatment of these lesions, based on the results obtained by the Japanese School.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- CABRERA ROCA MT, BADANIAN DE GARCIA FONTES R. Quiste congénito de colédoco en una niña de 9 años. *Cir Urug*, 40: 195, 1970.
- FONKALSRUD EW. Choledochal cysts. *Surg Clin North Am*, 43: 12-75, 1973.
- GROB M. *Patología quirúrgica infantil*. Barcelona, Científico-Médica, 1958. p. 434.
- GROSS RE. *The surgery of infancy and childhood; its principles and techniques*. Philadelphia. Saunders, 1953. p. 524.
- HAYS DM. Biliary atresia: the current state of confusion. *Surg Clin North Am*, 43: 1257, 1973.
- KADELL B, WEINER M. Current status of the transyugular approach for direct cholangiography. *Surg Clin North Am*, 43: 1019, oct. 1973.
- LADD WE. Congenital atresia and stenosis of the bile ducts. *JAMA*, 91: 1082, 1928.
- LARGHERO P, NEGRO RC, CURBELO-URROZ J, VILLAR H. Atresia congénita de los canales biliares extrahepáticos. *An Fac Med Montev*, 41: 67, 1956.
- McARTHUR MS, LONGMIRE WP. Peptic ulcer disease after choledochojunostomy. *Am J Surg*, 122: 155, 1971.
- TROUT HH, LONGMIRE WP. Long term follow-up study of patients with congenital cyst dilatation of the common bile duct. *Am J Surg*, 121: 68, 1971.