MALFORMACION CONGENITA DE LAS VIAS BILIARES

Por los Dres. SANTIAGO MUZZO PONS, CARLOS SWETT CLARO y CELMIRA CARREON

Hospital Dr. Enrique Deformes, Sección Pediatría, Valparaíso.

La ictericia del recién nacido es uno de los capítulos de la patología infantil que más interés ha despertado en los clínicos, especialmente en sus relaciones con la eritroblastosis fetal. Innumerable estudios han hecho de esta última enfermedad el tema de actualidad pediátrica y en su amplio campo de investigación de los grupos y sub-grupos sanguíneos, la enfermedad hemolítica ha sido indudablemente la forma de ictericia del recién nacido que ha merecido los más interesantes y modernos estudios de pediatras y hematólogos.

Sin ser ésta la forma más frecuente de ictericia del recién nacido, es, sin duda, una de las primeras en ser considerada por el clínico, una vez eliminada la más frecuente de todas, la ictericia fisiológica, de diaria comprobación.

Las formas de ictericia infecciosa son cada vez menos frecuentes en el recién nacido. La enorme disminución de la lúes congénita y el uso de los antibióticos han hecho que este cuadro clínico se vea cada día menos en la patología del recién nacido.

Queda un cuadro, si bien no muy frecuente, de gran interés clínico diagnóstico, y al cual queremos contribuir presentando 6 casos reunidos durante los últimos 10 años. Nos referimos a la malformación congénita de las vías biliares.

Sintomatología: En el lactante, pasada la época del recién nacido, es casi excepcional encontrar ictericias que no correspondan a obstrucción biliar congénita. Se descubre ya en los primeros días de la vida y se caracteriza por la

intensidad del tinte amarillo, que cada vez se va haciendo más intenso, hasta tomar el color bronceado. Es una ictericia de tipo obstructivo; orina teñida de amarillo intenso y descoloración de las materias fecales (sin embargo, a veces éstas pueden colorearse por la bilirrubina, que eliminan las descamaciones y secreciones intestinales).

Pronto llama la atención que una ictericia tan intensa no afecte mayormente el estado general y no es raro que el niño se mantenga en forma más o menos normal, con buen apetito y actividad durante 3 ó 4 meses y aún más tiempo. Esta buena tolerancia del niño por la enfermedad ha sido hecha notar por Finkelstein, Payton y otros autores, como lo veremos más adelante.

El laboratorio puede contribuir aportando datos de especial interés, entre los cuales debemos anotar: En la orina hay bilirrubina y ácidos biliares. En la sangre hay elevación del índice icterico (a veces más de 10 mg por ciento). Colesterol aumentado. Disminución de la glucosa (hipoglucemia) y descenso de la protrombina. La bilirrubinemia sanguínea es de reacción directa. El aumento de la indirecta es sólo moderado y mientras el niño se mantenga en buenas condiciones.

Hay abultamiento del abdomen, hígado grande y endurecido, a veces esplenomegalia y en períodos avanzados ascitis.

Vemos ya que la ictericia se inicia en los primeros 2 a 3 días de vida, pero a veces se manifiesta sólo en la segun-

da semana. En uno de nuestros casos (obs. N° 4) al mes y medio y en el caso de Jofré (Revista Chilena de Pediatría, enero de 1945) a los 3 meses.

El tinte icterico puede a veces presentar ligeras modificaciones y es raro que el estado nutritivo se perturbe mucho antes de los 3 a 4 primeros meses, manteniéndose, por lo general, como vimos anteriormente, en buenas condiciones hasta el segundo semestre.

La tolerancia del proceso depende principalmente de la normalidad o suficiencia del funcionalismo hepático. Se citan casos de larga supervivencia (hasta pasados los 3 años de edad) y hasta ha ocurrido que, después de varios meses de intensa ictericia, el niño cure al establecerse el drenaje biliar inexistente hasta ese momento. Son éstos, indudablemente, casos de extremada rareza.

Las pruebas de laboratorio muestran una mayor o menor insuficiencia hepática según el periodo evolutivo (bilirrubina indirecta, protrombina, reacción de Hanger). El sondaje duodenal revela disminución o ausencia de bilis.

En la cirrosis biliar pura dominan el cuadro los síntomas mayores de obstrucción de las vías biliares: ictericia, acolia de las deposiciones, hepatomegalia; ocasionalmente hipertensión portal y sólo en los periodos finales ascitis o hemorragias esofágicas.

Por lo general, el cuadro clínico toma después de cierto tiempo, una evolución desfavorable, al establecerse la cirrosis biliar, y la muerte se produce por una infección intercurrente y desnutrición con un cuadro hemorrágico, convulsiones y coma, cuadro que también se puede presentar después de una tentativa operatoria que fracasa.

Etiología y patogenia: Las posibilidades de malformaciones congénitas son múltiples y tienen su explicación en trastornos del proceso evolucionario. Hay casos de falta total de comunica-

ción entre el hígado y el duodeno y otros en los cuales hay sólo una estenosis en la desembocadura del colédoco. Puede haber, pues, agenesias o disgenesias. Se trataría de un proceso de perturbación genética (formas familiares), pero no puede descartarse en algunos casos la infección intrauterina. Según Weech, sería una prueba de ello la aparición de los síntomas después de un periodo de latencia de varias semanas.

Rolleston y Mac Nee, siguiendo esta misma teoría, creen que sea el resultado de una peritonitis localizada, por infección intrauterina. Se ha atribuido también a venenos transmitidos por la madre al feto, venenos que podrían producir una cirrosis biliar y portal con colangitis, la cual llevaría a la obliteración de los conductos.

Maccarini clasifica las malformaciones congénitas de las vías biliares en: aplasias totales o parciales, hipoplasias y displasias.

Finkelstein las clasifica en hipoplasias totales y parciales.

Weech cita la obstrucción por bilis muy viscosa, la cual, permaneciendo estancada produciría la organización cicatricial. Estas formas explicarían los casos de evolución muy prolongada, mejorías y empeoramiento y hasta una posible curación definitiva.

Así, Poyton ha descrito casos curados en pocos meses. Finkelstein relata uno que vivió hasta después de los 3 años de edad. Indudablemente, en estos casos es la resistencia de la célula hepática la que permite la sobrevivencia.

Anatomía patológica: El hígado es grande, verde oliva, finamente granulado o liso, con tejido cicatricial blanco y abundante, que al microscopio se observa respetando la estructura lobulillar. En este tejido conjunto se ven los restos de conductillos biliares obliterados y proliferación de numerosas nuevas vías biliares. Las células parenquimatosas contienen abundante pigmento biliar.

Observaciones.

Obs. N° 1. — E. R. A. — Obs. N° 38353. — Edad: 1 mes y 3 días.

Antecedentes hereditarios: Sin importancia.

Antecedentes personales: Alimentado al pecho. Nació de término.

Enfermedad actual: Consulta el 28-X-50 por una hemorragia de la nalga izquierda consecutiva a una inyección de penicilina prescrita por un cuadro broncopulmonar agudo. Además, la madre refiere que desde el nacimiento tiene deposiciones blanquizas y presenta un color amarillo de la piel.

Examen físico: Peso 4,250 g. Regular estado nutritivo. Piel de color verdineo y tinte icterico de las conjuntivas. Abdomen: globuloso. Hepato y esplenomegalia.

Se hospitaliza con el diagnóstico de probable atresia congénita de las vías biliares.

En el Servicio se comprueba que la orina tiene tinte icterico, deposiciones acólicas y que persiste la hemorragia de la nalga izquierda hasta el día siguiente.

Examen de laboratorio: Bilirrubinemia: 1.22 mg o/oo; reacción de timol: negativa; reacción de rojo coloidal: negativa; reacción de Takata Ara: negativa; colesterinemia: 1.93 mg o/oo; reacción de Triboulet: negativa; orina: albúmina, 0.10 g o/oo, hay sales y pigmentos biliares.

Recuento globular: glóbulos rojos: 3,880,000 por mm³; glóbulos blancos: 12,400 por mm³; hemoglobina: 75 %.

Hemograma: Mielocitos: 0 %; juveniles: 1 %; basiloformes: 4 %; segmentados: 33 %; linfocitos pequeños: 58 %; linfocitos grandes: 0 %; monocitos: 4 %; basófilos: 0 %; eosinófilos: 0 %; plasmocitos: 6 %; anisocitosis y poiquilocitosis marcada; policromacia acentuada; tiempo de sangría: 4'30"; tiempo de coagulación: 8'.

Evolución clínica: Ante la sospecha de existir una malformación congénita de las vías biliares y de acuerdo con los cirujanos, se decide prepararlo para una intervención. Se le prescribe vitaminas K y C Sanitrombin, suero glucosado, alimentación materna complementada con elodón y pequeñas transfusiones.

Desgraciadamente la familia no aceptó que se efectuara una laparatomía exploradora y exigió el alta.

A los 3 meses después, el 15-II-1951, consulta en el Hospital de Niños por un cuadro pulmonar agudo, pero llama la atención la ictericia intensa y hepato y esplenomegalia, por lo que se hospitaliza, falleciendo después de 5 días de estada.

Protocolo de autopsia N° 742 (Resumen del informe): Cadáver de un niño de 5 meses, muy icterico. Meninges ictericas.

Bronquios: mucosa icterica.

Cavidad abdominal: peritoneo icterico, contiene 100 cc de liquido claro.

Vías biliares: no se encuentra colédoco, vesícula ni hepático. Frente al hilio hepático hay un nódulo del tamaño de una guinda, que contiene bilis y que no encuentra lugar por donde drenar. El tumor está algo adherido a los tejidos vecinos y es de superficie lisa.

Hígado: 120 g, duro, infiltrado de bandas fibrosas blanquizas, en forma de red que aprisiona el parénquima, el que se presenta de un color amarillento.

Bazo: 40 g. Muy aumentado de tamaño, de color rojo vinoso, estructura borrosa.

Diagnóstico: ausencia de las vías biliares: vesícula, colédoco y hepático.

Cirrosis hepática. Quiste biliar del tamaño de una guinda en el hilio hepático. Hiperplasia esplénica. (Dr. Gerardo de la Rosa).

Obs. N° 2. — M. I. A. — Obs. N° 18114. — Edad: 22 días.

Antecedentes hereditarios: Sin importancia.

Antecedentes personales: Alimentado al pecho.

Enfermedad actual: Se hospitaliza el 24-VII-50, porque hace 5 días tiene vómitos y fiebre. Además, la madre refiere que desde el nacimiento tiene tinte amarillo de su piel y las deposiciones son de color masilla.

Examen físico: Estado nutritivo deficiente. Piel color amarillo oliva.

Conjuntivas y mucosas ictericas. Abdomen globuloso. Hepatomegalia.

Examen de laboratorio: Bilirrubinemia: 1.20 mg o/oo; colesterinemia: 3.20 mg o/oo; reacción de Takata Ara: positiva (++) ; reacción de timol: positiva (+++); orina: abundantes sales y pigmentos biliares.

Evolución clínica: Al llegar al Servicio el niño presentaba un cuadro tóxico, el cual es tratado por los medios corrientes y mientras éste mejora se plantea la posibilidad de una laparatomía exploradora, para comprobar la existencia de una atresia de las vías biliares.

A los 5 días de ingresado al Servicio se agrava considerablemente, presentando un cuadro de insuficiencia hepática y fallece en pocas horas.

Se envía a Anatomía Patológica con el diagnóstico de atresia de las vías biliares.

Protocolo de autopsia N° 8390: Atresia del colédoco. Existe una dilatación ampular del tamaño de una aceituna grande en la porción proximal del colédoco; esta bolsa contiene bilis y comunica con el cístico estrechado, que mide 0.6 cm de largo. La vesícula biliar está estrechada y contiene bilis fluida. También hay una comunicación muy estrecha filiforme de 0.3 cm con el conducto hepático dilatado por bilis.

Falta la porción duodenal del colédoco. Intensa colangiosis; el hígado pesa 320 g. Hiperplasia ganglionar linfática del hilio hepático. Ictericia generalizada (piel, endotelios vasculares, conjuntivas oculares y parénquima orgánicos). Focos bronconeumónicos de ambos lóbulos inferiores pulmonares. (Dr. Braemen).

Obs. N° 3. — R. F. I. — Obs. N° 12924. — Edad: 9 días.

Antecedentes hereditarios: Negativos.

Antecedentes personales: Nació de tiempo. Alimentación mixta con eleción.

Enfermedad actual: Ingresa al Servicio el 15-XI-49, porque presenta ictericia desde el nacimiento y es enviado con el diagnóstico de eritroblastosis foetalis, porque en un recuento globular efectuado fuera del Servicio, se encontró eritroblastos abundantes y una anemia de 1,700,000 glóbulos rojos por mm³.

Examen físico: Estado general deficiente. Sub febril. Tinte icterico de la piel y conjuntivas. Hepato y esplenomegalia.

Evolución clínica: Dado el diagnóstico de ingreso se efectúa al día siguiente un recambio de sangre, lo que se logra parcialmente transfundiéndose 250 cc de sangre de grupo IV y R. H. negativo.

El día 17 de noviembre se efectúa un recuento globular, que da 4,730,000 glóbulos rojos y leucocitos 18,000, sin encontrarse eritroblastos. Este recuento se repite el 24 de noviembre y dió 5,880,000 glóbulos rojos y 25,600 glóbulos blancos. Hemoglobina: 110 %. Tampoco se encontró eritroblastos.

Ante la falta de eritroblastos y la recuperación de los glóbulos rojos, y en atención a que se acentúa la ictericia, las deposiciones continúan acólicas y la orina icterica. Se desecha el diagnóstico de eritroblastosis foetalis y se inclina a pensar en una obstrucción congénita de las vias biliares. Por este motivo se solicitan algunos exámenes de laboratorio.

Exámenes de laboratorio: Bilirrubinemia: 3,70 mg o/oo; colesterinemia: 1,62 mg o/oo; reacción de Hanger: negativa; reacción de timol: negativa; reacción de Triboulet: negativa; orina: sales y pigmentos biliares en regular cantidad.

A pesar del mal estado nutritivo se decide preparar al niño con vitaminas K y C, suero glucosado al 10 % intramusculares, pequeñas transfusiones, etc., para efectuar una laparatomía exploradora.

Se interviene el 5-XII-49, con anestesia local al 1 % y que se completa con éter gota a gota en el momento de abrir la cavidad peritoneal.

Cirujano: Dr. C. Swett. Ayudante: Dr. A. Radrigán.

Incisión trasrectal derecha, abierto el peritoneo se encuentra el hígado aumentado de

volumen, de color verde aceituna; sección del ligamento suspensor del hígado. Vesícula biliar, que puncionada evidencia la existencia de bilis, indicando permeabilidad del hepático y cístico. Sección del epiplón menor para poner en evidencia el colédoco. Coledocotomía. Explorando con estilete se encuentra permeable la vía biliar hasta la ampolla de Vater, la que no se logra franquear. Desprendimiento y rechazo del duodeno hacia la línea media, no pone en evidencia ningún obstáculo al paso de la bilis, al examinar la cara posterior del duodeno. Se intenta practicar una coledocoduodenostomía, que resulta técnicamente imposible por la fragilidad del colédoco. Se efectúa ligadura con hilo del colédoco por encima de la incisión efectuada para explorarlo y se termina la intervención practicando una colecistoduodenostomía, cierre completo de la pared por planos con puntos separados de hilo.

El niño fallece a las 15.30 del día siguiente y se envía a Anatomía Patológica.

Protocolo de autopsia N° 345: Hemorragia meníngea subdural del hemisferio izquierdo con formación de coágulos, congestión y edema cerebral.

Laparatomía reciente pararectal derecha de 8 cm de longitud. Colecistoduodenostomía con boca anastomótica de 1½ cm de longitud. Suturas en buenas condiciones. Coledocotomía de 1/3 cm de longitud con puntos de suturas.

Atresia del conducto colédoco a nivel de la desembocadura de la ampolla de Vater. Ictericia generalizada.

Obs. N° 4. — A. A. M. — Obs. N° 53084. — Edad: 2½ meses.

Antecedentes hereditarios: Negativos.

Antecedentes personales: Parto normal. Alimentado al pecho 15 días, después con eleción.

Enfermedad actual: Desde los 40 días de edad la madre le nota color amarillo de la piel y mucosas, el cual ha ido aumentando intensamente hasta el día 6 de enero de 1945, fecha de su primera consulta. Además, ha tenido deposiciones blanquizcas y orina intensamente icterica. Con esta sintomatología se hospitaliza.

Examen físico: Se comprueba la ictericia de la piel, mucosas y conjuntivas.

Hígado se palpa a dos traveses de dedo por debajo del reborde costal.

Bazo no se palpa. Peso: 4,050 g.

Exámenes de laboratorio: Bilirrubinemia: 55,6 mg o/oo; colesterinemia: 1,52 mg o/oo; reacción de Kahn: negativa; reacción de Takata Ara: negativa; reacción de Triboulet: negativa; orina: sales y pigmentos biliares en gran cantidad.

Evolución clínica: En atención a los antecedentes y a los exámenes practicados se decide efectuar una laparotomía exploradora con el diagnóstico probable de una ictericia obstructiva. Se prepara el enfermito en la forma acostumbrada y se interviene el 17 de enero de 1945.

Intervención: Cirujano: Dr. C. Swett. Ayudante: Dr. E. Díaz Lira.

Anestesia general mezcla de cloro éter gota a gota.

Incisión de Kocher. Se comprueba que la vesícula tiene un tamaño y aspecto normales. Los conductos biliares también presentan un desarrollo normal, pero existía una brida que iba de la vesícula al colédoco, acodando este conducto y el cístico. Se secciona dicha brida y se extirpa un ganglio que existía a este nivel. Cierre completo de la pared por planos.

La evolución post-operatoria fué más o menos satisfactoria y el día 20 de enero el niño tiene deposiciones de color verde y de consistencia normal, pero el 25, o sea, el 6º día, presenta una eventración post-operatoria, por lo cual se interviene de urgencia, reconstruyendo la pared. El 29 de enero presenta una nueva dehiscencia de la herida operatoria, siendo necesaria una nueva restauración.

Posteriormente a estas complicaciones post-operatorias, el niño mantiene su estado general en malas condiciones, teniendo períodos alternados de deposiciones coloreadas y acólicas. Paulatinamente se fué distrofiando, a pesar de todo el tratamiento médico efectuado, llegando a los 3 kilos de peso. En atención a lo cual la familia exige el alta el día 28 de febrero por las pocas expectativas de mejoría.

Posteriormente el niño continúa atendándose particularmente hasta su completo restablecimiento después de una larga convalecencia.

En el último control efectuado el 5 de abril de 1951, cuando el niño tenía 6½ años de edad, encontramos a un niño con buen estado general y que no acusa molestias de orden hepático.

Se solicitan exámenes de laboratorio para su control y resultan normales.

Radiografía de vesícula con Contrastil: Se aprecia ésta de aspecto normal y de opacidad un poco disminuida. Después de la comida de prueba se contrae bien.

Bilirrubinemia: 4.5 mg o/oo; reacción de rojo coloidal: negativa; reacción de timol: negativa; reacción de Takata Ara: negativa.

Obs. N° 5. — M. M. — Edad: 3 meses. (Resumen de la observación publicada en la Revista Chilena de Pediatría, agosto de 1940, pág. 514).

Antecedentes hereditarios: Sin importancia.

Antecedentes personales: Alimentación suplementaria con babeurre.

Enfermedad actual: Consulta porque desde el nacimiento le notan coloración amarilla de la piel y deposiciones descoloradas.

Examen físico: Peso 3 kilos. Se comprueba distrofia avanzada e ictericia intensa de la piel, mucosas y conjuntivas. Hepato y esplenomegalia. Deposiciones acólicas de color grisáceo y de consistencia arcillosa. Orina de tipo icterico.

Exámenes de laboratorio: Deposiciones: Reacción de Triboulet, blanco. Grasas neutras en gran cantidad. Jabones abundantes. (Frecuente en los casos de malformación o compresión de las vías biliares).

Orina: Bilirrubina, indicios. Sales y pigmentos biliares no hay.

Sangre: Reacción de Van der Bergh directa e inmediata.

Recuento globular: Glóbulos rojos: 2,480,000 por mm³; glóbulos blancos: 8,600 por mm³; linfocitos: 59 %; monocitos: 5 %; neutrófilos: 34 %; eosinófilos: 1 %; basófilos: 0 %; reacciones de Kahn y Wasserman: negativas; reacción de Brugsch: positiva intensa.

Evolución clínica: Por los antecedentes y exámenes de laboratorio efectuados se hace el diagnóstico de ictericia por probable atresia de las vías biliares, estimándose conveniente instituir un tratamiento médico a base de sulfato de magnesio y papaverina, hemoterapias y posteriormente pequeñas transfusiones de sangre materna, extracto hepático y alimentación complementaria con babeurre. Se mantiene este tratamiento poco más de 1 mes, consiguiéndose mejoría del estado general y coloración de las deposiciones; además, disminuyó el tamaño del hígado y del bazo; se logra también un aumento de peso a 3,350 g. En este estado es dado de alta para control ambulatorio.

Después de algún tiempo ingresa nuevamente al Servicio con la misma sintomatología, por lo cual se acuerda efectuar una laparotomía exploradora.

Se aplaza la intervención para tratar de mejorar su estado general; pero, al contrario, éste se agrava, debido a crisis diarreicas frecuentes, por lo cual la madre exige el alta y fallece 20 días más tarde en su casa.

Se consigue con la familia poder efectuarle una autopsia.

Protocolo de autopsia: Abierta la cavidad peritoneal se encuentra más o menos 800 cc de líquido amarillo fluido. Bazo con hiperplasia blanda de su pulpa, pesa 70 g. Riñones edematosos, pesan 30 g cada uno. Hígado completamente verde, no se conoce su estructura, pesa 220 g.

Se abre el duodeno sin poder encontrarse la ampolla de Vater.

Vesícula transformada en un cordoncito fibroso, con un pequeño lumen.

La disposición anatómica de las vías biliares extra hepáticas parece normal, pero los conductos son muy estrechos y al introducir una delgada sonda en el colédoco, no se logra que llegue al duodeno, por consiguiente, este conducto debe estar obstruido en su terminación o muy estrechado.

Examen microscópico del hígado: La cápsula fibrosa del hígado está engrosada. Los grandes tabiques intralobulares son gruesos y fibrosos, lo mismo el intersticio es denso y fibroso. Muchos conductos biliares aparecen dilatados y llenos de bilis verde oscura.

Obs. N° 6. — M. V. — Obs. N° 496081. — Edad: 3 días.

Antecedentes hereditarios: Cuatro hermanos nacidos de término, sanos. El quinto de término falleció con ictericia, a las 24 horas de nacido.

Antecedentes personales: Nació de término el 3 de diciembre de 1949.

Enfermedad actual: Nacido en la Maternidad del Hospital Enrique Deformes queda en observación, por presentar ictericia marcada desde el nacimiento.

Examen físico: Ictericia marcada de la piel y mucosas. Hepato y esplenomegalia.

Evolución clínica: Por los antecedentes de haber nacido con ictericia y tener un hermano fallecido con un cuadro similar, se piensa en una eritroblastosis fetal, pidiéndose un recuento globular y fórmula, que da el siguiente resultado:

Glóbulos rojos: 4,210,000 x mm³; glóbulos blancos: 14,450 x mm³; hemoglobina: 95 %; eritroblastos: 2.

Se solicita examen de Rh en la madre y resulta negativa. No tiene en el suero aglutininas mono o bivalentes, pero tiene un tipo no corriente. Presenta el tercer tipo de anticuerpos bloqueadores (Dr. Eberhard).

No se alcanza a efectuar la reacción de Rh en el padre y en el niño, pues éste fallece al sexto día de nacer con un cuadro convulsivo corioatetósico. Se efectúa autopsia.

Protocolo de autopsia N° 347 (114) M. (Resumen del informe): Piel icterica con pérdida de su elasticidad.

Hígado de coloración amarillenta con pérdida de su estructura anatómica. Vesícula biliar contiene bilis flúida verde oscura. Atresia del colédoco. Bazo chico, duro.

Diagnóstico: Ictericia generalizada. Atresia de las vías biliares.

Comentario: Nuestra casuística no nos permite sacar mayores conclusiones, pero de los 6 casos que presentamos, 2 fueron intervenidos con el diagnóstico probable de atresia de las vías biliares. En uno de ellos (caso N° 3), en que existía una atresia a nivel de la ampolla de Va-

ter y en el que practicamos una colecistoduodenostomía, debimos lamentar su fallecimiento al día siguiente, debido a una hemorragia meníngea subdural del hemisferio izquierdo con formación de coágulos, con congestión y edema cerebral, debidos a una transusión sanguínea practicada durante la intervención, saliéndose el agua del seno venoso, pues no pudo efectuarse en otra vena.

En el otro niño intervenido (caso N° 4) encontramos que había una integridad del árbol biliar, pero existía una obstrucción mecánica debida a una brida que iba de la vesícula al colédoco y provocaba un acodamiento de este conducto y del cístico. Este niño, a pesar que tuvo un post-operatorio muy difícil, que se complicó con dos eventraciones, actualmente sobrevive y tiene 6½ años de edad, encontrándose en perfectas condiciones de salud. La colecistografía y pruebas de suficiencia hepática resultaron normales.

De nuestros 6 enfermitos 4 eran del sexo masculino y 2 del femenino, habiendo consultado por primera vez a los 3, 9, 22, 33, 75 y 90 días de edad. Todos ellos presentaban ictericia desde el nacimiento, excepto en el caso N° 4, que según dice la madre, apareció a los 40 días de edad.

Se practicó autopsia en los casos 2, 3, 5 y 6, comprobándose en 2 de ellos que la atresia existía en la porción terminal del colédoco, en uno se limitaba a la ampolla de Vater y en el otro a todo el colédoco. En el caso N° 1, autopsiado en otro hospital, se comprobó una malformación, que prácticamente comprendía todo el sistema extrabiliar.

Tratamiento: La única posibilidad de sobrevida en los portadores de una malformación congénita de las vías biliares estriba en el tratamiento quirúrgico, pues en el caso contrario la afección sigue un curso progresivo y mortal a corto plazo.

La operación no debe ser diferida nada más que en el tiempo necesario para hacer el diagnóstico y, según recomiendan Ladd y Cross, lo mejor es operar al fin del primer mes de vida.

La intervención quirúrgica no puede hacerse esperar mayor tiempo, pues la falta de bilis en el intestino acarrea una gran desnutrición y, por otra parte, el aumento de la bilirrubinemia por un tiempo prolongado provoca una impregnación del sistema nervioso, en especial de los núcleos estriados, que traen por consecuencia afecciones neurológicas con perturbaciones psíquicas y motoras. Además, el hígado sufre en su vitalidad con esta retención biliar, causando grandes trastornos de la glándula hepática, que de por sí puede ser la causa de muerte en estos niños. Estos enfermitos ictericos tienen también una resistencia muy baja a las infecciones, por lo cual la intervención no debe ser diferida mucho tiempo. Otro punto que el cirujano no debe olvidar es que los niños ictericos tienen una gran labilidad para el trauma anestésico quirúrgico, que aumenta a medida que progresa la ictericia.

Una vez sentado al diagnóstico de sospecha de existir una atresia de las vías biliares, debe plantearse a la familia la necesidad urgente que existe de proceder a una laparatomía exploradora, como la única chance de conseguir una sobrevivida si la malformación existente en la vía biliar es susceptible de una terapéutica quirúrgica.

El tratamiento pre-operatorio es muy importante para que el niño llegue al acto quirúrgico en las mejores condiciones posibles. Desde luego, deben efectuarse pequeñas transfusiones de sangre y administrarse vitamina K, en la esperanza de poder evitar la tendencia hemorrágica que presentan estos niños. También es necesario suministrarles vitamina C, extracto hepático, pequeñas cantidades de aminoácidos, etc. La alimentación es muy necesario que se haga con leche de mujer.

La intervención puede iniciarse con anestesia local, pero en el momento de abrir el abdomen es imprescindible usar narcosis con cloro-éter gota a gota, pues es la única manera de conseguir una buena relajación de la pared abdominal,

necesaria para poder explorar bien las vías biliares.

La incisión más aconsejable es la pararectal derecha, que desde el reborde costal hasta la altura del ombligo y que en cualquier momento puede ampliarse un poco más si es necesario. En uno de nuestros operados usamos una incisión de Kocher y debimos lamentar dos eventraciones post-operatorias.

Debe efectuarse una hemostasis lo más perfecta posible de todos los puntos sangrantes. El hígado es necesario rechazarlo hacia arriba para explorar bien el sistema biliar, apareciendo, por lo general, la vesícula pequeña e incrustada en la sustancia hepática. Es necesario abrir en seguida cuidadosamente el peritoneo, que cubre el ligamento gastrohepático, para poder ver el colédoco y el conducto hepático, evitando cualquiera hemorragia, que dificultaría la exploración. Si del examen de la vía biliar no se logra precisar cuál es el conducto atrésico, Ladd y Gross, que son los autores de mayor experiencia en estos casos, aconsejan puncionar la vesícula y si se logra extraer bilis por aspiración con una jeringa, indica la permeabilidad del cístico y del hepático.

Al mismo tiempo aconsejan inyectar suero por estos conductos, con el fin de dilatarlos.

Si no se encuentra la vesícula será necesario puncionar el colédoco y el hepático, procediendo de abajo hacia arriba, hasta poder precisar por la salida de bilis cuál es el sitio más inferior que puede anastomosarse al duodeno.

En el caso N° 3, cuyo sistema biliar extrahepático tenía una apariencia normal, efectuamos una pequeña colédocotomía, que dió salida a bilis y lo que demostraba que hasta este nivel la vía biliar estaba permeable. A continuación la introducción de un fino estilete explorador nos permitió poner en evidencia una obstrucción en el extremo terminal del colédoco.

Una vez que se ha efectuado una buena exploración del sistema extrahepáti-

co debe decidirse la operación a efectuarse, teniendo presente que siempre es mejor practicar la unión del hepático o del colédoco al duodeno, que una colicisto-duodenostomía, aunque ésta sea técnicamente más fácil de efectuar.

Naturalmente que el drenaje que puede efectuar el cirujano de la vía biliar al duodeno, se encuentra supeditado a la malformación existente. Si existe una agenesia del colédoco, se tratará de efectuar una hepático-duodenostomía y en su defecto, una colecistoduodenostomía, o en último caso, una colecistogastrotomía. Si la obstrucción está en la porción terminal del colédoco, la operación de elección es la coledocoduodenostomía; sin embargo, a veces esta anastomosis se hace difícil de efectuar, como nos ocurrió en el caso N° 3, en que técnicamente casi era imposible por lo delgado del colédoco, debimos resolvernos a practicar una colecistoduodenostomía.

Para efectuar la colecistogastrotomía o colecistoduodenostomía, es necesario liberar el fondo de la vesícula y darle vuelta hacia abajo para ponerla en contacto con el estómago o duodeno.

Cuando se hace la anastomosis del hepático o del colédoco aconsejan, antes de abrir estos conductos, colocar unos puntos de seda para anclar el conducto a anastomarse con el duodeno. Entonces se procede a abrir dichos elementos y se introduce dentro del hepático o colédoco y del duodeno un pequeño catéter de goma de 1.5 cm de largo, que tiene por objeto facilitar la sutura, no ocluyéndose así el lumen del conducto y asegurar una buena cicatrización. Es necesario que este tubo no sea mayor de unos 2 cm de largo, para que después de algunos días pueda ser expulsado espontáneamente por el intestino. Hecho esto se coloca una serie de puntos separados de seda en la parte anterior para completar la unión.

Otra intervención que podríamos mencionar en estos niños con atresia de la vía biliar es la colecistostomía, indicada

solamente cuando existiendo permeabilidad del cístico y vesícula, el enfermito presenta manifestaciones de shock, con el objeto de abreviar el acto operatorio. Se establece así un drenaje biliar externo, en la esperanza de poder efectuar más tarde y en mejores condiciones, una anastomosis del árbol biliar con el intestino.

Debe tenerse especial cuidado con la sutura de la pared abdominal, la cual debe hacerse con puntos separados de seda o hilo, pues en estos niños existe un pobre poder de cicatrización, a lo cual se une la distensión abdominal por el líquido peritoneal acumulado y el íleo paralítico. La apertura de la herida operatoria con evisceración, motivada por esta deficiente cicatrización, constituye la complicación más grave en estos casos.

Resumen.

Se presentan 6 casos de malformaciones congénitas de las vías biliares con un caso de supervivencia después de la operación.

Se hace notar la importancia de las pruebas del funcionalismo hepático, las cuales deben practicarse precozmente.

Debe irse en todo caso a la laparatomía exploradora, estando el éxito operatorio condicionado a la variedad de la malformación congénita presentada.

Summary.

Six cases of congenital malformation of the biliary tract are here presented with one survival after operation.

The importance of the liver function tests are stressed, and should be done at the earliest date.

In all cases an exploratory laparotomy should be made, and the success depends of the variety of congenital malformation encountered.

Bibliografía.

- Brennemann's Practice of Pediatrics. Chapter II. Vol. III. Pág. 30. Año 1947.
- CARREON, C. — Ictericia del recién nacido. Revista Chilena de Pediatría. Agosto de 1940.
- CHRISTOFER, F. — Tratado de Patología Quirúrgica. Tomo II. Pág. 1250. Año 1947.
- COFFE, P. — Malformación congénita de las vías biliares. Revista Chilena de Pediatría: pág. 74, enero de 1945.
- FEER, E. — Tratado de enfermedades de los niños. 6ª edición. Pág. 318. Año 1941.
- FINKELSTEIN. — Tratado de la enfermedad del niño de pecho. Pág. 785. Año 1942.
- GARRAHAN, J. P. — Medicina infantil. 7ª edición. Año 1951.
- HOLT y HOWLAND. — Tratado de Pediatría. Pág. 521. Año 1946.
- LADD y GROSS. — Abdominal Surgery of Infancy and Childhood. Pág. 260. Año 1941.
- LITCHFIELD y DEMBO. — Terapéutica de la infancia. Tomo IV. Pág. 1108. Año 1950.
- ROSS BRAVO, G. — Cirrosis hepática en la infancia. Revista Chilena de Pediatría: pág. 561, diciembre de 1950.
- ROVERALTA, E. — El abdomen quirúrgico en el niño. Pág. 125. Año 1946.
- TURRO, O. R. — Abdomen quirúrgico del lactante. Pág. 337. Año 1949.
- VARGAS MOLINARE, R. — Operaciones plásticas del colédoco. Revista Médica de Chile: pág. 904, 1942.