

INSTITUTO DE GASTROENTEROLOGIA

La laparoscopia en el diagnóstico de las malformaciones en vías biliares extrahepáticas en el niño*

Por los Dres.: -

CARLOS CASTAÑEDA GUILLOT** y TRINI FRAGOSO ARBELO***

Castañeda Guillot, C.; T. Fragoso Arbelo. *La laparoscopia en el diagnóstico de las malformaciones en vías biliares extrahepáticas en el niño*. Rev Cub Ped 56: 2, 1984.

Se estudian 31 niños con ictero prolongado del recién nacido, diagnosticados como malformaciones de vías biliares extrahepáticas (MVBE), entre un total de 46. Esto corresponde al 7% de las 730 laparoscopias realizadas a menores de 14 años de edad desde enero de 1976 a diciembre de 1981. La edad de los 31 casos (27 atresias vesiculares y 4 hipoplasias de vesícula) osciló entre los 28 días y los 5½ meses de edad al realizar la laparoscopia. El diagnóstico de certeza realizado por laparoscopia fue del 89%, en relación con el diagnóstico definitivo que utilizó colangiografía operatoria, estudio histológico del hilio hepático obtenido durante laparotomía, colangiografía percutánea y necropsia. Se hace énfasis en el valor diagnóstico de la laparoscopia por su efectividad e inocuidad comprobada en la presente casuística donde no se informaron complicaciones. Se insiste en la utilidad de este método para el diagnóstico precoz de las MVBE, lo cual permite determinar la conducta quirúrgica antes de la aparición de los signos de cirrosis biliar secundaria. Se describen los hallazgos al examen por laparoscopia de la vesícula y el hígado en presencia de atresia vesicular por AVBE y de hipoplasia vesicular por AVBE o hepatitis neonatal.

INTRODUCCION

Múltiples investigaciones y teorías se han desarrollado acerca de la patogénesis de la atresia de vías biliares extrahepáticas en el niño, desde los estudios iniciales realizados por Thomson hace 90 años.¹

* Trabajo presentado en el I Congreso Nacional de Cirugía Pediátrica, Ciudad de La Habana, feb., 1982.

** Especialista de I grado en gastroenterología. Jefe de la sección de pediatría del Instituto de Gastroenterología. Ciudad de La Habana.

*** Especialista de I grado en gastroenterología. Instituto de Gastroenterología. Ciudad de La Habana.

Se han establecido diferentes métodos de diagnóstico de las malformaciones de vías biliares, en especial de la atresia biliar y su diagnóstico diferencial con la hepatitis neonatal.

Las publicaciones médicas de la última década informan acerca del valor de la 5-nucleotidasa, Rosa Bengala, la lipoproteína X cuantitativa, de los ácidos biliares en suero y el patrón de relación del ácido quenodesoxicólico y el ácido cólico y el ultrasonido para el diagnóstico de las malformaciones de las vías biliares, unido a la determinación de la alfafetoproteína en la hepatitis neonatal.²⁻⁶

Sin embargo, en nuestro país a partir de los estudios realizados por el profesor *Raimundo Llanio* con la laparoscopia en pediatría desde 1958, y en especial para el diagnóstico del ictero prolongado del recién nacido, se ha logrado que esta exploración constituya en nuestro medio un método decisivo, y su indicación un procedimiento de uso frecuente para definir el dilema del diagnóstico diferencial entre la hepatitis neonatal y la atresia de vías biliares extrahepática, cuya utilidad se considera como un aporte en el campo de la endoscopia digestiva.⁷⁻⁹

La agenesia y la atresia biliar extrahepática se consideran términos anatómicos diferentes,¹⁰ aunque ambos constituyen categorías de la más frecuente causa de colestasis extrahepática en la infancia: las malformaciones de vías biliares extrahepáticas (MVBE).

La incidencia de esta forma varía entre 1/8 000 y 1/10 000, aunque *Alagille*, en Francia, informa entre 1/15 000 y 1/20 000; no existen diferencias en cuanto al sexo.¹¹

En la literatura médica mundial han aparecido también publicaciones en los últimos 15 años, que informan del valor diagnóstico de esta técnica instrumental en la colestasis de los primeros meses de la vida (cuadro I).

CUADRO I

RELACION DE PUBLICACIONES DE LAPAROSCOPIA PARA EL DIAGNOSTICO DE LA AVBE (1965 - 1980)

AUTORES	PAIS	AÑO	NO. DE CASOS AVBE
LLANIO Y SOTTO ^{8,9}	CUBA	1965	50
KUSCH Y TIMCHENKO ¹²	URSS	1968	3
LLANIO Y COLS. ¹³	CUBA	1975	64
LEAPE Y RAMENOFSKY ¹⁴	USA	1977	4
KARAMEHMEDOVIE ¹⁵	SUIZA	1977	1
CADRANEL Y COLS. ¹⁶	BELGICA	1977	3
HIRSIG Y RICKHAN ¹⁷	SUIZA	1980	7

MATERIAL Y METODOS

Se revisan las 730 laparoscopias pediátricas realizadas por los autores en niños menores de 14 años, en un período comprendido entre enero de 1976 y diciembre de 1981, en el Instituto de Gastroenterología, en las cuales encontramos que 46 correspondieron a malformaciones de vías biliares extrahepáticas —31 por atresia vesicular y 15 por hipoplasia vesicular.

La laparoscopia se realizó siguiendo la técnica establecida por el profesor *Llanio*: el paciente debe estar en ayunas de 6 horas con una vena canalizada y con preparación de un enema evacuante la noche anterior y otro previo a la prueba. Se utiliza la sedación con diacepán EV a dosis de 0,5 mg/kg.

Se utilizó laparoscopio de 6 mm de diámetro con iluminación de fibra óptica, y visión oblicua de 130°

De los 46 lactantes con el diagnóstico de MVBE sólo se correlacionó el resultado laparoscópico con otros procedimientos en 31 pacientes, en los cuales se puede llegar al diagnóstico definitivo acerca de la malformación, lo que constituye el motivo del presente estudio.

Los métodos que se usaron fueron: colangiografía operatoria, estudio hístico del hilio hepático obtenido durante la laparotomía; colangiografía percutánea (aguja de Chiba), estudio anatomopatológico del hígado por biopsia peroperatoria, necropsia y laparoscopia evolutiva (cuadro II).

CUADRO II
PROCEDIMIENTO DE DIAGNOSTICO DEFINITIVO

Laparoscopia evolutiva	1
Colangiografía percutánea	1
Laparotomía y colangiografía operatoria	27
Necropsia	2

RESULTADOS

En los 31 niños estudiados, la edad en el momento de la realización de la laparoscopia osciló entre 28 días a 5½ meses, con predominio de menos de 4 meses.

Los resultados obtenidos en el diagnóstico laparoscópico correspondieron a 27 atresias vesiculares y a 4 hipoplasias de vesícula.

Del total de niños con atresia de la vesícula (27 pacientes), 20 resultaron atresias de vías biliares extrahepáticas (75%), 1 hipoplasia de vesícula (3%) y 3 hepatitis neonatal (11%). Se llegó a ese diagnóstico por

colangiografía operatoria y estudio hístico del hilio portal. Los 3 casos restantes se concluyeron como hepatitis neonatal con hipoplasia de vías biliares, en 2 de ellos por estudio necrópsico (11%) (cuadro III).

De los 27 niños en los que se realizó el diagnóstico por laparoscopia de atresia vesicular, en 24 se halló una malformación de vías biliares extrahepáticas (MVBE), lo cual representa el 89% de positividad endoscópica.

De los 4 niños diagnosticados por laparoscopia como con hipoplasia vesicular, 3 resultaron atresia de vías biliares extrahepáticas (75%). Se llegó a este diagnóstico por colangiografía operatoria y estudio anatomopatológico de las vías biliares en 2 y en 1 por laparoscopia evolutiva a los 6 meses. No se realizó intervención quirúrgica por presentar una cirrosis biliar secundaria. El otro se concluyó como hepatitis neonatal (cuadro IV).

Los signos endoscópicos más frecuentemente encontrados en los 20 niños con atresia de vías biliares extrahepáticas (AVBE) en que hubo una exactitud diagnóstica por laparoscopia al 100% fueron:

1. La presencia de una formación localizada en la cara inferior del lóbulo derecho del hígado, en el sitio correspondiente al lecho vesicular.

CUADRO III

COMPARACION ENTRE EL DIAGNOSTICO LAPAROSCOPICO Y EL DEFINITIVO EN LOS NIÑOS CON ATRESIA VESICULAR

Diagnóstico laparoscópico	No. casos	Diagnóstico definitivo	No. casos	% (sobre 27)
Atresia vesicular	27	AVBE*	20	75
N: 27		Hipoplasia* vesicular + AVBI	1	3
		Hipoplasia VB** + Hepatitis neonatal	3	11
		Hepatitis* neonatal	3	11
Total			27	100

* Por laparotomía + colangiografía operatoria.

** Por necropsia en dos casos.

Esta formación es de color blanquecino, blanco rosado o amarillento, en forma de cordón o ligamento. Este cordón, de aspecto fibroso, presentaba una longitud de 1,5 a 2 cm, con un grosor medio de 0,5 cm, a veces semicolapsado o colapsado cuando su grosor alcanzaba 1 cm. En 3 casos presentó aumento de la vesicularización (cuadro V).

2. El hígado siempre aumentado de tamaño, a expensas de ambos lóbulos, de color verde. Dicha coloración fluctúa de un verde oscuro (90%) a tonalidades menos intensas; en el 10% variaba el hígado: color rojo con un tinte verdoso claro o con predominio del verde, pero con algunas áreas en rojo; con el borde fino (75%). La consistencia es siempre muy aumentada (cuadro VI).

CUADRO IV

COMPARACION ENTRE EL DIAGNOSTICO LAPAROSCOPICO Y EL DEFINITIVO EN LOS NIÑOS CON HIPOPLASIA VESICULAR

Diagnóstico laparoscópico	No. casos	Diagnóstico definitivo	No. casos	% (sobre 4)
Hipoplasia vesicular	4	AVBE*	3	75
N: 4		Hepatitis** neonatal	1	25
Total			4	100

* En 2 niños por laparotomía + colangiografía operatoria. En 1 niño se repitió la laparoscopia a los 6 meses.

** Por laparotomía + colangiografía operatoria.

CUADRO V

HALLAZGOS LAPAROSCOPICOS EN LA REGION VESICULAR EN LA ATRESIA VESICULAR

VESICULA

Localización: En la cara inferior del lóbulo derecho del hígado, a nivel del lecho vesicular

Tamaño: Formación semejante a un cordón o ligamento, de aspecto fibroso

Longitud: 1,5 — 2 cm

Grosor: 0,5 cm

— si grosor de 1 cm: semicolapsada o colapsada

Color: Blanquecino, blanco-rosado o amarillento

3. En la superficie hepática predominó el aspecto irregular, con tendencia a formar nódulos de pequeño tamaño, el que varía desde la superficie en general lisa (15%) a la presencia de nódulos de pequeño y mediano tamaño ya constituidos, y distribuidos en forma no uniforme (85%).

4. Es de valor señalar la existencia de una esplenomegalia grado II.

En relación con los hallazgos laparoscópicos en la hipoplasia vesicular, los aspectos más frecuentemente encontrados fueron: presencia de vesícula pequeña, con paredes finas, forma ovalada o alargada que recuerda el apéndice vermiforme. El hígado de color verde, la superficie en general lisa, con aumento de su tamaño y consistencia (cuadro VII).

Es importante señalar que en nuestra casuística no tuvimos complicaciones por la instrumentación endoscópica. Debemos agregar que las

CUADRO VI

HALLAZGOS LAPAROSCOPICOS EN EL HIGADO EN LA ATRESIA VESICULAR

HIGADO

Tamaño: Aumentado a expensas de ambos lóbulos (100%)

Color: Verde, predominantemente oscuro (90%), y de color rojo + tinte verdoso (10%)

Borde: Fino (75%)

Consistencia: Aumentada (100%)

Superficie: — Irregular, desde ondulada y/o con tendencia a formar nódulos, o con nódulos de pequeño y mediano tamaño ya constituidos, y distribuidos en forma no uniforme (85%)

— Lisa (15%)

CUADRO VII

HALLAZGOS DE LOS RESULTADOS LAPAROSCOPICOS DE LA VESICULA Y EL HIGADO EN LA HIPOPLASIA VESICULAR

VESICULA

Tamaño: Pequeña, de paredes finas

Color: Verde

Forma: Ovalada o alargada (similar a la forma del apéndice vermiforme)

HIGADO

Tamaño: Aumentado

Superficie: Lisa

Color: Verde

Consistencia: Aumentada

contraindicaciones para realizar esta exploración son escasas, y en nuestra opinión limitadas a: cardiopatía descompensada, neumopatía aguda e hipotiroidismo.

DISCUSION

La laparoscopia es una exploración que en manos de un endoscopista adiestrado permite en forma precoz, inmediata e inocua, demostrar la presencia de una malformación de vías biliares extrahepáticas o de una hepatitis neonatal, por lo que la consideramos de gran valor en su diagnóstico diferencial y para poder precisar en las primeras etapas del ictero la necesidad de tratamiento quirúrgico, lo cual evita riesgos innecesarios y las consecuentes complicaciones de un diagnóstico tardío.

La laparoscopia en el ictero prolongado del recién nacido tiene como objetivo demostrar de forma certera la presencia de una vesícula de aspecto normal o una atresia o hipoplasia de la misma, que unido a las características macroscópicas del hígado (tamaño, color, superficie, borde y consistencia) nos permitirá también precisar si existe una hepatitis neonatal o una cirrosis biliar secundaria.

En el presente estudio se confirman nuevamente criterios expuestos por *Llanio y colaboradores*),^{8,9,13} en estudios anteriores acerca de la utilidad de la laparoscopia como método diagnóstico de la ictericia prolongada del recién nacido, el cual se ha desarrollado en Cuba desde hace más de 20 años y constituye para nosotros un efectivo procedimiento para este síndrome de difícil diagnóstico.

En nuestra casuística se obtuvo una certeza diagnóstica del 80% en los niños con MVBE y estas malformaciones fueron por AVBE o hipoplasia de las vías biliares extrahepáticas, y que se manifiestan en la endoscopia por los signos ya referidos.

Sólo el 11% restante resultó ser hepatitis neonatal, lo cual representa el porcentaje en el que no hubo correspondencia en el diagnóstico.

De los 4 niños con diagnóstico laparoscópico de hipoplasia vesicular, 3 resultaron ser atresia de vías biliares extrahepáticas por presentar también atrésico el hepático común y sus ramas o el colédoco. Es de destacar que la presencia de una vesícula hipoplásica nos obliga además a considerar la existencia de una atresia de vías biliares intrahepáticas, como se halló en el caso que se asociaba con una hipoplasia de vesícula. Por esto consideramos importante señalar que la hepatitis neonatal puede cursar con una vesícula hipoplásica o colapsada que puede confundirnos en la laparoscopia, simulando una atresia vesicular (cuadros III y IV).

La AVBI con vías biliares extrahepáticas se caracteriza a esta edad por un hígado colestásico, con una superficie lisa sin los signos típicos de una cirrosis biliar secundaria. Presenta habitualmente una vesícula hipoplásica, es una entidad cuyo diagnóstico se realiza por el estudio

anatomopatológico del hígado y puede también llegar a confundirse con el aspecto endoscópico de una hepatitis neonatal.

Leape (Boston, EUA)¹⁴ en una casuística de 60 niños a quienes les realizó laparoscopia, informó 4 atresias de vías biliares extrahepáticas; demostró que la laparoscopia es una técnica simple y la considera segura, efectiva, económica como procedimiento diagnóstico.

Karamehmedovic (Zürich, Suiza)¹⁵ informó entre 59 laparoscopias en edad pediátrica, que el 10% de sus casos presentaban dificultades en el diagnóstico clínico entre una hepatitis neonatal y una atresia de vías biliares, y que se resolvieron por laparoscopia (5 hepatitis neonatal y 1 AVB). Señala este autor que dicha endoscopia reduce los costos hospitalarios, pues representa una "pequeña operación", sin los riesgos de ésta y evita un diagnóstico tardío y operaciones innecesarias. Estos criterios coinciden con la experiencia de nuestro país.

Cadranel (Bruselas, Bélgica)¹⁶ también señala el valor de este método y preconiza su realización en todos los casos en que el diagnóstico de atresia biliar sea sospechado. El indica la exploración de las vías biliares por laparotomía, sólo cuando sea necesario.

Llanio y Sotto (La Habana, Cuba)⁸ en su trabajo original (105 casos) hacían referencia a la importancia del diagnóstico exacto entre la hepatitis neonatal y la agenesia o atresia de vías biliares extrahepáticas, que es siempre un problema difícil de definir, y señalaban cómo la visualización de la vesícula por laparoscopia ayuda a resolver precozmente el diagnóstico del íctero prolongado del recién nacido lo cual evita los riesgos innecesarios de una laparotomía en una hepatitis.

Es de gran importancia insistir en la realización precoz de la endoscopia en el diagnóstico de una MVBE, para poder indicar a tiempo la intervención quirúrgica apropiada que resuelva la colestasis de naturaleza extrahepática y evitar la instalación de la cirrosis. En este trabajo ha quedado demostrado que los signos macroscópicos de cirrosis biliar secundaria se inician antes del segundo mes de edad.

CONCLUSIONES

1. La laparoscopia continúa siendo en nuestro medio el método diagnóstico más útil en el íctero prolongado del recién nacido, especialmente para las malformaciones de vías biliares extrahepáticas.
2. La laparoscopia fue efectiva en el 89% de los niños con MVBE en los que se observó una atresia vesicular y también en la hipoplasia vesicular.
3. En nuestra casuística se demostró por laparoscopia que antes de los 2 meses comienzan a aparecer las alteraciones macroscópicas de cirrosis biliar secundaria, representadas por nódulos de mediano y pequeño tamaño, de intensidad variable, según la severidad de la cirrosis.

4. La indicación de la laparoscopia debe ser por lo tanto precoz (antes de 40 días de nacido), para proceder cuanto antes a la corrección quirúrgica en los casos que se requiera.
5. Los resultados obtenidos por este procedimiento diagnóstico permiten reafirmar que esta exploración es inocua y segura; no se han informado complicaciones y además es superior a todos los otros métodos no quirúrgicos.

SUMMARY

Castañeda Guillot, C.; T. Fragoso Arbelo. *Laparoscopy for diagnosis of extrahepatic biliary duct malformations in the child*. Rev Cub Ped 56: 2, 1984.

Thirty one of 46 children with prolonged icterus neonatorum, diagnosed as extrahepatic biliary duct malformations (EBDM), are studied. It corresponds to 7% of 730 laparoscopies performed to children under 14 years from January 1976 to December 1981. Age of the 31 cases (27 vesicular atresias and 4 vesicular hypoplasias) ranged between 28 days and 5½ months at the time laparoscopy was performed. Assurance diagnosis performed by laparoscopy was 89%, in relation to definitive diagnosis by operative cholangiography, histologic study of hepatic hilus obtained during laparotomy, percutaneous cholangiography and necropsy. Emphasis is made on diagnostic value of laparoscopy because of its effectiveness and innocuousness proved in the present casuistic where no complications were reported. Usefulness of this method for early diagnosis of EBDM is emphasized, though it permit to determine surgical approach before onset of the signs of secondary biliary cirrhosis. Findings at laparoscopic study of the gallbladder and liver in the presence of vesicular atresia by EBDA and vesicular hypoplasia by EBDA or neonatal hepatitis, are described.

RÉSUMÉ

Castañeda Guillot, C.; T. Fragoso Arbelo. *La coelioscopie dans la diagnostic des malformations dans les voies biliaires extrahépatiques chez l'enfant*. Rev Cub Ped 56: 2, 1984.

L'étude a porté sur 31 enfants atteints d'ictère prolongé du nouveau-né, diagnostiqués comme porteurs de malformations des voies biliaires extrahépatiques (MVBE), sur un total de 46. Ceci correspond à 7% de 730 coelioscopies réalisées chez des enfants âgés de moins de 14 ans depuis janvier 1976 jusqu'à décembre 1981. L'âge des 31 patients (27 atrésies vésiculaires et 4 hypoplasies de la vésicule) a oscillé entre 28 jours et 5½ mois lors de réaliser la coelioscopie. Le diagnostic de certitude réalisé par coelioscopie a été de 89%, par rapport au diagnostic définitif qui a utilisé la cholangiographie opératoire, étude histologique de l'hile du foie obtenu pendant la laparotomie, cholangiographie percutanée et nécropsie. On met l'accent sur la valeur diagnostique de la coelioscopie, étant donné son efficacité et son innocuité constatée dans cette casuistique, où on n'a pas observé de complications. Il est souligné l'utilité de cette méthode pour le diagnostic précoce des MVBE, ce qui permet de déterminer la conduite chirurgicale à tenir avant l'apparition des signes de cirrhose biliaire secondaire. On décrit les trouvailles à l'examen par coelioscopie de la vésicule et du foie en présence d'atrésie vésiculaire par AVBE et d'hypoplasie vésiculaire par AVBE ou hépatite néonatale.

BIBLIOGRAFIA

1. *Thompson*. Citado por Cruz, M. En: *Pediatría*, tomo I Barcelona, España, Ed. Romargraf, 1980, P. 224.
2. *Yeung, C. Y.*: Serum 5-nucleotidase in neonatal hepatitis and biliary atresia: preliminary observations. *Pediatrics* 50: 812, 1972.
3. *Alvarez F. et al.*: The Rose Bengal test in neonatal cholestasis: diagnostic and prognostic value. *Eur J Pediatr* 137: 29, 1981.
4. *Poley, R. J. et al.*: Lipoprotein-X and the double 1131 Rose Bengal test in the diagnosis of prolonged infantile jaundiced. *J Ped Surg* 7: 660, 1972.
5. *Javitt, N. B. et al.*: Serum bile acid patterns in neonatal hepatitis and extrahepatic biliary atresia. *J Ped* 90 (5): 736, 1977.
6. *Zeltzer, P. M. et al.*: Differentiation between neonatal hepatitis and biliary atresia by measuring serum alpha-fetoprotein. *Lancet* 1: 373, 1973.
7. *Llanio, R.*: La laparoscopia: Estudio del método y de su aplicación en el diagnóstico de las enfermedades abdomino-pelvianas. *Med Lat Hab* 28: 1, 1959.
8. *Llanio, R. y cols.*: La laparoscopia y colangiografía laparoscópica en el diagnóstico del ictero prolongado del lactante. *Rev Cub Ped* 37: 159, 1965.
9. *Llanio, R.; A. Sotto*: La laparoscopie et la cholangiographie laparoscopique dans le diagnostic de l'ictère prolongé du nourrisson. *Rev Med Chivug Foie* 46 (3): 137, 1971.
10. *Dorland*: Diccionario de Ciencias Médicas. XXIV ed. Buenos Aires, Ed. El Ateneo, 1965.
11. *Alagille, D.; M. Odievre*: Liver and biliary tract diseases in children. Wiley Medical, New York, 1979.
12. *Kusch, N. L.; A. D. Timchenko*: Laparoscopy in children. *Vestn Khir* 102(5): 92, 1969.
13. *Llanio, R. y cols.*: Diagnóstico laparoscópico del ictero del recién nacido. *Rev Cub Ped* 47: 273, 1975.
14. *Leape, L.; M. L. Ramenofsky*: Laparoscopy in infants and children. *J Ped Sur* 12 (6): 929, 1977.
15. *Karamehmedovic, D. et al.*: Laparoscopy in childhood. *J Ped Surg* 12(1): 75, 1977.
16. *Cadranel, S. et al.*: Peritoneoscopy and guided liver biopsy in infants and children. *Acta Pediatr Belg* 30: 145, 1977.
17. *Hirsig, J.; P. P. Rickhan*: Early differential diagnosis between neonatal hepatitis and biliary atresia. *J Pediatr Surg* 15 (1): 13, 1980.

Recibido: 3 de agosto de 1982.

Aprobado: 8 de septiembre de 1982.

Dr. *Carlos Castañeda Guillot*
Instituto de Gastroenterología
Sección de Pediatría
25 No. 503 esq. I, Vedado.
Ciudad de La Habana, Cuba.