

Revisión

Patología quirúrgica hepatobiliar en la infancia

O. GÓMEZ BELTRÁN, V. ALONSO ARROYO, M.E. MOLINA VÁZQUEZ, I. CARRILLO ARROYO, A. SÁNCHEZ ABUÍN

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

RESUMEN

La patología quirúrgica hepatobiliar en la infancia posee una gran relevancia debido a la repercusión que presenta en los niños afectados, razón por la que el correcto conocimiento de la misma se correlaciona con un diagnóstico temprano y un manejo oportuno que redundará en beneficio para nuestros pacientes. La presente revisión es una actualización centrada en las cuatro principales patologías hepatobiliares pediátricas. En primer lugar, se considera la atresia de vías biliares (AVB), que es la causa quirúrgica más común de enfermedad colestásica neonatal y la primera indicación de trasplante hepático infantil. Es de resaltar la evolución en el concepto de la AVB en la última década, que recientemente se ha definido como un fenotipo caracterizado por la obliteración o ausencia de las vías biliares extrahepáticas, asociado a una alteración en la formación de los conductos biliares intrahepáticos, que puede deberse a múltiples etiologías. En segundo lugar, se revisa la dilatación de la vía biliar extrahepática y/o intrahepática, que afecta con mayor frecuencia al colédoco, conocida como quiste de colédoco. Se hace énfasis en su clasificación anatómica y etiológica, en el papel relevante de la colangiografía en la evaluación preoperatoria de la lesión y en el tratamiento oportuno en función del tipo de dilatación y de la condición clínica del niño. En tercer lugar, se analiza el incremento de la presión del sistema venoso portal, denominado como hipertensión portal. Dicho aumento de presión puede encontrar su origen

en una obstrucción venosa a nivel prehepático, hepático y posthepático. Se destaca la singularidad de la hipertensión portal en la infancia que, a diferencia de los adultos, muestran una gran proporción de pacientes con una causa prehepática, los cuales desarrollan hiperesplenismo y hemorragia secundaria a várices esofagogástricas con mayor frecuencia, pero con una baja mortalidad atribuible a dicha hemorragia y ausencia de progresión a cirrosis hepática. Finalmente, se habla de la litiasis biliar en la infancia, destacando el amplio espectro clínico que presentan los niños afectados y la variedad en la composición de los cálculos biliares en pediatría, remarcando las estrategias terapéuticas a seguir en cada caso.

Palabras claves: Patología hepatobiliar pediátrica; Atresia de vías biliares; Quiste de colédoco; Hipertensión portal; Colelitiasis.

ABSTRACT

Pediatric hepatobiliary surgery pathology is of great relevance due to its repercussion in the affected children. For this reason, correct knowledge about it is correlated with an early diagnosis and pertinent management that results in a benefit for our patients. This review is an update focused on the four main pediatric hepatobiliary pathologies. Bile duct atresia (BVA) is considered in the first place, this being the most common surgical cause of neonatal cholestatic disease and the first indication of child liver transplant.

Correspondencia: O. Gómez Beltrán. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Avenida Ramón y Cajal, 3. 47003 Valladolid
Correo electrónico: medicinaunosc@hotmail.com

© 2018 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

TABLA I. CLASIFICACIÓN ETIOLÓGICA DE LA ATRESIA DE VÍAS BILIARES.

| | |
|---|--|
| Grupo I (10%): síndrome de AVB con malformación esplénica (BASM, del inglés, <i>biliary atresia splenic malformation</i>) | AVB asociada a poliesplenía o asplenia, anomalías cardíacas, vena porta preduodenal, ausencia de vena cava y <i>situs inversus</i> . Vesícula biliar atrófica con colédoco ausente |
| Grupo II (5-10%): atresia biliar quística | Conductos biliares extrahepáticos obliterados con una pequeña degeneración quística de 2 cm a nivel de la placa portal. Suele detectarse prenatalmente alrededor de las 18 semanas |
| Grupo III (10%): atresia biliar asociada a IgM-CMV | AVB asociada a anticuerpos IgM para citomegalovirus. Suelen tener un diagnóstico tardío |
| Grupo IV (70-80%): atresia biliar aislada | Posible lesión biliar tardía en el periodo fetal |

The evolution in the concept of BVA in the last decade should be emphasized, which has recently been defined as a phenotype characterized by the obliteration or absence of the extrahepatic bile ducts, associated to an alteration in the formation of the intrahepatic bile ducts, which can be due to multiple etiologies. In the second place, dilatation of the extrahepatic and/or intrahepatic bile ducts, that with greater frequency affects the choledoch, known as choledochal cyst, is reviewed. Emphasis is placed on their anatomical and etiological classification, on the relevant role of the cholangioresonance in the pre-operative evaluation of the lesion and on the pertinent treatment based on the type of dilatation and on the clinical condition of the child. In the third place, an analysis is made of the increase of the pressure of the portal venous system, called portal hypertension. Said increase in pressure can originate in a venous obstruction on the prehepatic, hepatic or post-hepatic level. The singularity of portal hypertension in children stands out which, on the contrary to in adults, shows a large proportion of patients with a prehepatic cause, these developing hypersplenism and hemorrhaging secondary to esophagogastric varices more frequently. However, they have a low mortality attributable to said hemorrhaging and absence of progression to hepatic cirrhosis. Finally, mention is made of gallstones in children, stressing the wide clinical spectrum that the affected children have and the variety in the composition of the gallstones in pediatrics, emphasizing the therapeutic strategies to follow in each case.

Key words: Pediatric hepatobiliary pathology; Bile duct atresia; Choledoch cyst; Portal hypertension; Cholelithiasis.

ATRESIA DE VÍAS BILIARES

La atresia de vías biliares (AVB) es en la causa quirúrgica más común de enfermedad colestásica neonatal y la

primera indicación de trasplante hepático infantil, dado que su evolución natural conlleva a fibrosis hepática progresiva y cirrosis. Recientemente se ha definido como un fenotipo caracterizado por la obliteración o ausencia de las vías biliares extrahepáticas, asociada a una alteración en la formación de los conductos biliares intrahepáticos, que puede deberse a múltiples etiologías. Este es un concepto novedoso divulgado por el profesor Mark Davenport, ya que remarca el hecho de que no es una única enfermedad debida a una causa exclusiva y con una respuesta definida al tratamiento, sino una colangiopatía panductular que afecta a la vía biliar intrahepática y extrahepática, producida por la confluencia de diversas etiologías⁽¹⁾. La AVB presenta una acentuada variación en su incidencia, con alrededor de 1 caso en cada 14-20.000 neonatos en Europa y América del Norte, 1 en 9.640 en Japón, 1 en 5.000 en Taiwán y 1 en 3.124 en la Polinesia francesa.

Esta variabilidad etiológica ha llevado al profesor Davenport a definir 4 grupos de AVB (Tabla I). Estos grupos indican dos posibles periodos de desarrollo de la AVB. En el primero, la alteración se originaría en el periodo prenatal, ya sea embrionario (entre la 3ª a 6ª semana de gestación), como en el caso del síndrome BASM (del inglés, *biliary atresia splenic malformation*), en el cual se encuentra ausencia del colédoco y atrofia de la vesícula biliar, o fetal (a partir de la semana 11 en la cual ya se presenta drenaje biliar hacia el intestino fetal), como ocurre en la atresia biliar quística, en la que se puede hallar contenido bilioso en la dilatación de la vía biliar rudimentaria. En el segundo, la patogénesis se originaría en el periodo perinatal, posiblemente a causa de un factor desencadenante, como es el caso de una infección viral, que induce una respuesta inflamatoria progresiva que lesiona tempranamente la vía biliar, tal y como sucede con la AVB asociada a CMV.

Macroscópicamente la AVB puede clasificarse en 3 tipos definidos por la Sociedad Japonesa de Cirugía Pediátrica

TABLA II. CLASIFICACIÓN ANATÓMICA DE LA ATRESIA DE VÍAS BILIARES.

| | |
|----------------------------|--|
| Tipo I (5%) | Obliteración del colédoco (vesícula biliar normal con bilis en su interior) |
| Tipo II (3%) | |
| A | Obliteración del conducto hepático común (conductos biliares hepáticos derecho e izquierdos permeables) |
| B | Obliteración del conducto hepático común y del colédoco (conductos biliares hepáticos derecho e izquierdos permeables) |
| Tipo III (> 90%) | Obliteración de toda la vía biliar extrahepática hasta la placa portal (puede presentarse un mucocele de la vesícula biliar y el colédoco puede estar ausente) |

(Tabla II), en función del sitio de aparición de la oclusión en la vía biliar extrahepática (colédoco, conducto hepático común o placa portal, entendida esta como el sitio de entrada de los conductos hepáticos derecho e izquierdo en el parénquima hepático).

La descripción inicial de la atresia de vías biliares del año 1817 por el doctor John Burns de la Universidad de Glasgow y la posterior presentación por el doctor John Thompson en el *Diario Médico de Edinburgh* en 1891, define esta como la obliteración congénita de los conductos biliares extrahepáticos. El doctor William Ladd del *Boston Children's Hospital* fue el primero en efectuar la corrección quirúrgica exitosa, en el año de 1928, en un paciente con atresia de vías biliares en el que encontró conductos biliares proximales susceptibles de anastomosis intestinal. No obstante, la mayoría de intentos posteriores estuvieron abocados al fracaso dado que en una vasta cantidad de pacientes no se encontraban conductos biliares permeables para efectuar dicha anastomosis. Ello conllevó a la división entre "AVB corregible" y "AVB no corregible". No obstante, el gran aporte del profesor Morio Kasai en el año 1959 al idear la técnica de la exéresis radical de la vía biliar atrésica, disección de la placa portal y anastomosis portoentérica (operación de Kasai), permitió derrumbar el hito de la "AVB no corregible".

La presentación clínica habitual de la AVB es ictericia persistente, coluria, acolia y hepatomegalia, de forma que en todo neonato con ictericia que perdure más de dos semanas es mandatorio valorar la posibilidad de una hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa⁽²⁾, en cuyo caso debe considerarse seriamente una AVB, presente en un 34 a 42% de los pacientes con colestasis neonatal⁽³⁾. Algunos lactantes pueden presentar tardíamente fallo de medro por mala absorción de grasas, déficit de vitaminas liposolubles,



Figura 1. Ecografía hepatobiliar en lactante con atresia de vías biliares que muestra signo del triángulo portal hiperecogénico.

sangrado secundario a déficit de vitamina K y esplenomegalia y ascitis secundaria a hipertensión portal. Ante la sospecha clínica debe efectuarse una ecografía hepatobiliar, idealmente tras 8 a 12 horas de ayuno, en la que se puede encontrar el signo del cordón triangular hiperecogénico (Fig. 1), debido a la fibrosis de la placa portal, y una atrofia o ausencia de la vesícula biliar o un quiste a nivel del hilio hepático sin dilatación de la vía biliar. No obstante, no debe olvidarse que en hasta un 20% de los casos puede hallarse una vesícula biliar de aspecto normal. Se puede efectuar además una gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético en la que se busca una ausencia de paso del radioisótopo al intestino (Fig. 2), no obstante este hallazgo es inespecífico dado que puede estar presente en otras causas de colestasis neonatal. Una buena alternativa en la actualidad radica en la realización de una colangiorresonancia en la que se debe comprobar una falta de visualización de la vía biliar extrahepática. El *gold standard* diagnóstico estriba en la demostración directa de una vía biliar obliterada, lo cual se puede efectuar mediante colangiografía intraoperatoria, aunque algunos centros efectúan una colangiografía retrógrada endoscópica (CPRE) como alternativa⁽⁴⁾. La biopsia hepática permite también un diagnóstico preciso, se suele efectuar en la valoración preoperatoria o en el mismo acto de la colangiografía intraoperatoria y muestra como hallazgos típicos proliferación de conductillos biliares y fibrosis portal con ausencia de fibrosis sinusoidal.

Algunos neonatos pretérminos con hiperbilirrubinemia directa pueden tener como causa poco frecuente una atresia de vías biliares. Este grupo de pacientes pretérminos suelen presentar un diagnóstico tardío debido a que se atribuye inicialmente la ictericia persistente a otras causas, tales como

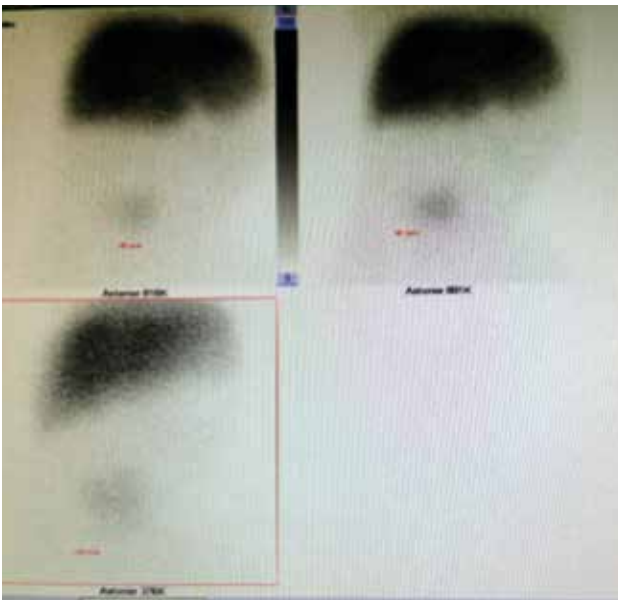


Figura 2. Gammagrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético en lactante con atresia de vías biliares que revela ausencia de paso del isótopo al duodeno.

nutrición parenteral prolongada, inmadurez metabólica hepática, sepsis, entre otros. Por tal razón, en un neonato pretérmino con ictericia prolongada, hiperbilirrubinemia a expensas de la fracción directa y hallazgos ecográficos anormales en la ecografía hepatobiliar debemos descartar la presencia de una atresia de vías biliares. De igual forma, los pretérminos con ABV suelen presentar con mayor frecuencia el síndrome BASM en comparación con los neonatos a término (hasta en un 33%), así como una mayor concurrencia de malformaciones asociadas del tipo atresia de duodeno o de patología materna, como preeclampsia y diabetes gestacional⁽⁵⁾. Los casos señalados en gemelos no muestran una concordancia del fenotipo de AVB, lo que pone de manifiesto la importancia de los fenómenos epigenéticos en el desarrollo de la enfermedad. Paradójicamente, aunque este grupo de pacientes presenta una mayor edad al momento de la cirugía (65 días en la serie del *King's College Hospital*), muestra una puntuación de Ishak y un valor de APRi al diagnóstico, ambos marcadores de fibrosis hepática, inferior al grupo de neonatos a término junto con resultados similares en términos de porcentaje de resolución de la ictericia y supervivencia de hígado nativo.

El tratamiento de AVB es quirúrgico y escalonado, optándose como primera medida por la conservación del hígado nativo mediante una intervención de Kasai (resección de vía biliar extrahepática obliterada con anastomosis de la placa

portal a un asa yeyunal en Y de Roux), seguida de trasplante hepático en pacientes en los que no se obtiene mejoría de la ictericia o se encuentra progresión de la enfermedad (afectación biliar intrahepática continua con fibrosis y cirrosis secundaria). La supervivencia actual sumando estas dos estrategias quirúrgicas es del 90% de los pacientes. Debe tenerse en cuenta que el diagnóstico y la intervención quirúrgica tempranas antes de los 60 días de vida se correlacionan con mejores resultados en términos de supervivencia y preservación de hígado nativo⁽⁶⁾. En este sentido, el cribado de la AVB, mediante el empleo de la carta de color de las heces o la determinación de los niveles séricos de bilirrubina, es una herramienta de gran utilidad que ha demostrado favorecer el diagnóstico y tratamiento tempranos⁽⁷⁾. En consonancia con el tratamiento quirúrgico debe instaurarse un manejo adyuvante postoperatorio mediante profilaxis antibiótica como mínimo durante un año para disminuir el riesgo de colangitis, ácido ursodesoxicólico y fenobarbital para favorecer el flujo biliar, nutrición hipercalórica con triglicéridos de cadena media y vitaminas liposolubles. Los corticoides intravenosos poseen un doble efecto antiinflamatorio y promotor del flujo biliar, razón por la que se emplean tras la intervención de Kasai; sin embargo, no existe un nivel de evidencia claro a favor de su uso⁽⁸⁾, dado que dosis altas parecen mejorar la resolución de la ictericia, pero sin un efecto sostenido y sin una influencia directa en la supervivencia del hígado nativo.

QUISTE DE COLÉDOCO

La dilatación de la vía biliar extrahepática y/o intrahepática, que afecta con mayor frecuencia al colédoco, se conoce como quiste de colédoco. Presenta una incidencia variable a nivel mundial, siendo 1 en cada 13.000 en Asia frente a 1 en 100.000 en Europa y América, y es más común en niñas (razón 3,2 a 1). En su definición debe tenerse en cuenta los valores de diámetro normal del colédoco en pediatría (Tabla III), dado que cualquier valor por encima de dichos rangos debe considerarse como anormal. Todani estableció en 1977 la clasificación comúnmente empleada de los quistes de colédoco, siendo los tipos I y IV los que constituyen alrededor del 90% de los casos (Tabla IV). Se ha descrito, además de los tipos de Todani, la forma frustra de quiste de colédoco, consistente en una anomalía de la unión biliopancreática (conducto común mayor de 7 mm de longitud en los niños y que no se encuentra rodeado en su totalidad por el esfínter de Oddi) con o sin dilatación de la vía biliar⁽⁹⁾.

TABLA III. DIÁMETRO DEL COLÉDOCO EN LA INFANCIA.

| Rango de edad en años | Rango de diámetro en mm |
|-----------------------|-------------------------|
| 0-3 | 2-4 |
| 4-6 | 2-4 |
| 6-8 | 2-6 |
| 8-10 | 2-6 |
| 10-12 | 3-6 |
| 12-14 | 3-7 |

TABLA IV. CLASIFICACIÓN ANATÓMICA DE LOS QUISTES DE COLÉDOCO.

| | |
|---|---|
| Tipo I (80%) | |
| A | Dilatación quística del colédoco |
| B | Dilatación fusiforme del colédoco |
| Tipo II (2%) | |
| Divertículo de colédoco | |
| Tipo III (2%) | |
| Coledococoele (dilatación de porción terminal del colédoco a nivel del duodeno) | |
| Tipo IV (15%) | |
| A | Múltiples quistes en vía biliar extrahepática e intrahepática |
| B | Múltiples quistes solo en vía biliar extrahepática |
| Tipo V (1%) | |
| Múltiples quistes solo en vía biliar intrahepática de forma focal o difusa (enfermedad de Caroli) | |

Desde el punto etiológico, el quiste de colédoco puede ser congénito o adquirido. En los casos congénitos existe una dilatación de la vía biliar extrahepática al nacimiento, que puede originar un debut clínico en el periodo neonatal o en la lactancia con masa abdominal e ictericia. En los pacientes con quistes adquiridos, existe de base una anomalía de la unión biliopancreática que condiciona un reflujo de secreciones pancreáticas al colédoco y produce una inflamación crónica del mismo, con debilidad de la pared y dilatación secundaria, situación que suele propiciar una presentación clínica más tardía con dolor abdominal crónico, ictericia y episodios de pancreatitis recurrente. Otras complicaciones que pueden presentarse son perforación del quiste con peritonitis biliar secundaria, colangitis, barro biliar o coledolitiasis con obstrucción secundaria y degeneración maligna que suele aparecer en la edad adulta (incidencia de 0,42% antes de los 18 años *versus* 11,4% en adultos).



Figura 3. Ecografía hepatobiliar con hallazgo de dilatación del colédoco en paciente con quiste del colédoco.



Figura 4. Colangiogramía en paciente con quiste de colédoco fusiforme tipo Ib.

El estudio diagnóstico del quiste de colédoco se basa fundamentalmente en las pruebas de imagen que certifiquen la dilatación de la vía biliar, el grado de inflamación del quiste y la localización y relaciones anatómicas del mismo. Para tal fin, la ecografía hepatobiliar (Fig. 3) es la herramienta inicial que identifica la dilatación del colédoco, la extensión y localización de dicha dilatación y el grosor de la pared del conducto biliar afectado. Por su parte, la colangiogramía (Fig. 4) es el examen de elección para definir con precisión la anatomía del quiste de colédoco y verificar la presencia de una anomalía de la unión biliopancreática (sensibilidad del 70-100% y especificidad del 90 al 100%). Otra alternativa

más invasiva radica en la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica, que, aunque define con claridad la anatomía del quiste y la unión biliopancreática, puede presentar complicaciones serias, tales como perforación duodenal o biliar, pancreatitis y hemorragia, razón por la que debe considerarse como una segunda elección o en situaciones en las que se encuentre barro biliar o litiasis obstructivas del colédoco susceptibles de manejo endoscópico, en cuyo caso también se puede recurrir a una colangiografía transparietohepática con dilatación del esfínter⁽¹⁰⁾. Finalmente, la colangiografía intraoperatoria debe tenerse en consideración si persistiesen dudas sobre la anatomía de la unión biliopancreática.

El tratamiento de elección en el quiste de colédoco es quirúrgico, mediante una resección radical del quiste seguida de una anastomosis bilioentérica que puede ser del tipo hepaticoyeyunostomía o hepaticoduodenostomía. El abordaje puede efectuarse por vía laparoscópica o por cirugía abierta convencional. La anastomosis directa del quiste de colédoco al duodeno o al yeyuno está contraindicada dado que no disminuye el riesgo de complicaciones. Previamente al manejo quirúrgico debe tratarse con antibióticos intravenosos todo episodio de colangitis y administrarse vitamina K en los casos que cursen con prolongación del tiempo de protrombina. En pacientes con inestabilidad hemodinámica que cursen con peritonitis biliar o colangitis severa puede realizarse de forma temporal un drenaje biliar percutáneo del quiste. Las complicaciones derivadas de la cirugía pueden ser tempranas (fistula biliar o pancreática, sangrado, obstrucción intestinal) o tardías (colangitis, pancreatitis, dolor abdominal crónico, estenosis de la anastomosis bilioentérica, obstrucción intestinal, degeneración maligna de las porciones residuales del quiste). Por su parte, los pacientes con coledococoele son susceptibles de manejo mediante esfinterotomía endoscópica resección quirúrgica transduodenal del quiste⁽¹¹⁾ y aquellos casos que cursan con enfermedad de Caroli focal pueden ser tratados con hepatectomía parcial, mientras que las formas difusas requieren trasplante hepático.

HIPERTENSIÓN PORTAL

El incremento de la presión del sistema venoso portal (superior a 10 mmHg) formado por la confluencia de las venas mesentérica superior y esplénica, se conoce como hipertensión portal. Dicho aumento de presión puede encontrar su origen en una obstrucción venosa a nivel prehepático (trombosis en la vena porta o en la mesentérica superior), hepático (obstrucción a nivel presinusoidal, sinusoidal o

TABLA V. CLASIFICACIÓN ENDOSCÓPICA DE LAS VÁRICES ESOFÁGICAS.

| | |
|----------------|---|
| Grado 0 | Ausencia de várices esofágicas |
| Grado 1 | Dilatación pequeña no tortuosa de las venas esofágicas |
| Grado 2 | Dilatación tortuosa de las venas esofágicas que ocupa menos de un tercio de la circunferencia esofágica |
| Grado 3 | Dilatación tortuosa de las venas esofágicas que ocupa más de un tercio de la circunferencia esofágica |

postsinusoidal) y posthepático (insuficiencia cardíaca congestiva derecha o síndrome de Bud-Chiari)⁽¹²⁾. En los casos de hipertensión portal en la infancia, a diferencia de los adultos, existe una gran proporción de pacientes con una causa prehepática, los cuales desarrollan hiperesplenismo y hemorragia secundaria a várices esofagogástricas con mayor frecuencia, pero con una muy baja mortalidad atribuible a dicha hemorragia y una ausencia de progresión a cirrosis hepática⁽¹³⁾.

La hipertensión portal se manifiesta clínicamente con hiperesplenismo (esplenomegalia, leucopenia y trombocitopenia), ascitis y sangrado digestivo (hematemesis o melenas) secundario a várices gastroesofágicas. En un intento por descomprimir la presión del sistema venoso portal, las comunicaciones venosas de dicho sistema portal con el sistema venoso sistémico a nivel esofágico, gástrico y rectal aumentan su flujo produciendo dilataciones varicosas. Las varices gástricas o esofágicas, en virtud de su posición y su exposición al contenido gástrico, presentan gran susceptibilidad al sangrado. Por tal razón, el sangrado secundario a la ruptura de várices esofagogástricas es el principal síntoma de la hipertensión portal, con una probabilidad muy alta de presentación que puede llegar al 75% en la edad pediátrica y con un porcentaje de mortalidad hasta del 3% en el primer episodio de sangrado. El riesgo de sangrado está en relación directa con la severidad de las várices esofágicas según su clasificación endoscópica (Tabla V) y la presencia de signos endoscópicos gástricos, tales como estrías rojas o manchas rojo-cereza sobre la superficie gástrica.

El consenso Baveno VI sobre hipertensión portal indica que se debe efectuar una endoscopia diagnóstica en todos los niños que cursen con esplenomegalia y trombocitopenia (predictores clínicos de la presencia de várices esofágicas) con la posibilidad de tratamiento endoscópico si se encuentran várices esofágicas de grado 2 o superior⁽¹⁴⁾. Dicho tratamiento puede efectuarse mediante ligadura endoscópica de las várices o escleroterapia endoscópica con una tasa de éxito del 70 al 90% y una porcentaje de recidiva del 28%. La liga-

TABLA VI. TIPOS DE CÁLCULOS BILIARES.

| | |
|--|--|
| Pigmentarios negros (48%) | Compuestos de bilirrubinato cálcico; secundarios a hemólisis y nutrición parenteral |
| Pigmentarios marrones (6%) | Inusuales; asociados a infecciones bacterianas o parasitarias del tracto biliar |
| Cálculos de colesterol (22%) | Concentraciones de colesterol > 70%; los más frecuentes |
| Cálculos de carbonato cálcico (24%) | Asociados a obstrucción transitoria del conducto cístico; casi exclusivos de la infancia |

dura endoscópica es el procedimiento de elección dada su mayor facilidad técnica y seguridad frente a la escleroterapia, tanto para la profilaxis primaria como para el tratamiento del sangrado agudo por várices esofágicas y la profilaxis secundaria. A dicho manejo endoscópico debe sumarse la terapia farmacológica con propranolol, betabloqueante no selectivo que disminuye la presión del sistema venoso portal, mediante una disminución del gasto cardiaco sumada a un incremento de la vasoconstricción esplácnica. Por su parte, en el manejo agudo de sangrado por várices esofagogástricas, la ligadura endoscópica es el tratamiento de elección, junto con la administración intravenosa de octreótido y el tratamiento antibiótico con ceftriazona para cubrir gérmenes gram negativos y la transfusión de concentrados de hematíes para mantener una hemoglobina en niveles de 7 a 9 g/dl. El empleo de balón de taponamiento (balón de Sengstaken-Blakemore o sonda de Foley en lactantes) se indica en casos refractarios pese a la ligadura endoscópica o la escleroterapia y de modo temporal por un máximo de 24 horas.

Las opciones quirúrgicas en niños con hipertensión portal dependen de la etiología de la misma. En efecto, los casos de origen prehepático requieren manejo con un *shunt* meso-Rex, en el que se toma un autoinjerto autólogo de vena yugular interna para comunicar la mesentérica con el receso de Rex (remanente del conducto venoso). El consenso Baveno VI establece con claridad que el *shunt* meso-Rex debe emplearse como primera alternativa terapéutica en niños con trombosis portal con evidencia de cavernomatosis. Por el contrario, los niños con un origen hepático sinusoidal pueden manejarse con un *shunt* portosistémico transyugular (TIPS) como terapia puente previa al trasplante hepático.

COLELITIASIS EN LA INFANCIA

La presencia de cálculos en la vesícula biliar durante la edad pediátrica presenta una prevalencia entre el 0,13 y 1,9% y solo el 33% de los niños afectados son sintomáticos, razón por la cual la gran mayoría de pacientes cursan

TABLA VII. FACTORES DE RIESGO PARA EL DESARROLLO DE COLELITIASIS EN LA INFANCIA.

- Enfermedades hemolíticas (esferocitosis, anemia de células falciformes, talasemia)
- Obesidad
- Insulinorresistencia
- Nutrición parenteral
- Malformaciones de la vía biliar (quiste de colédoco, anomalía de la unión biliopancreática)
- Fibrosis quística
- Sepsis
- Disquinesia biliar
- Medicamentos (cefalosporinas, furosemida)
- Resección ileal

con una colelitiasis asintomática como hallazgo ecográfico incidental⁽¹⁵⁾. Tradicionalmente, la causa más común de la colelitiasis en la infancia se ha centrado en las enfermedades hemolíticas, tales como la esferocitosis, la anemia de células falciformes o la talasemia, con el desarrollo de cálculos pigmentarios, aunque los cambios actuales en la dieta con un mayor contenido en grasas y carbohidratos y advenimiento de la obesidad infantil, han propiciado un aumento de la litiasis biliar por cálculos de colesterol (Tabla VI).

La colelitiasis en la infancia muestra una distribución bimodal con una presentación en la lactancia (neonatos que se han recuperado tras afrontar enfermedades severas y que han requerido un uso prolongado de nutrición parenteral) y en la adolescencia (pacientes con sobrepeso u obesidad con dietas con un excesivo contenido de grasas y carbohidratos). Los pacientes sintomáticos suelen debutar con dolor en hipocondrio derecho o epigastrio irradiado a hombro y asociado a náuseas y vómitos, usualmente asociado a la ingesta de comidas grasas. Los niños menores de cinco años presentan una clínica más anodina con dolor abdominal inespecífico e irritabilidad. Ante el hallazgo de estas manifestaciones clínicas y/o la presencia de factores de riesgo para colelitiasis (Tabla VII) se debe solicitar una ecografía abdominal como

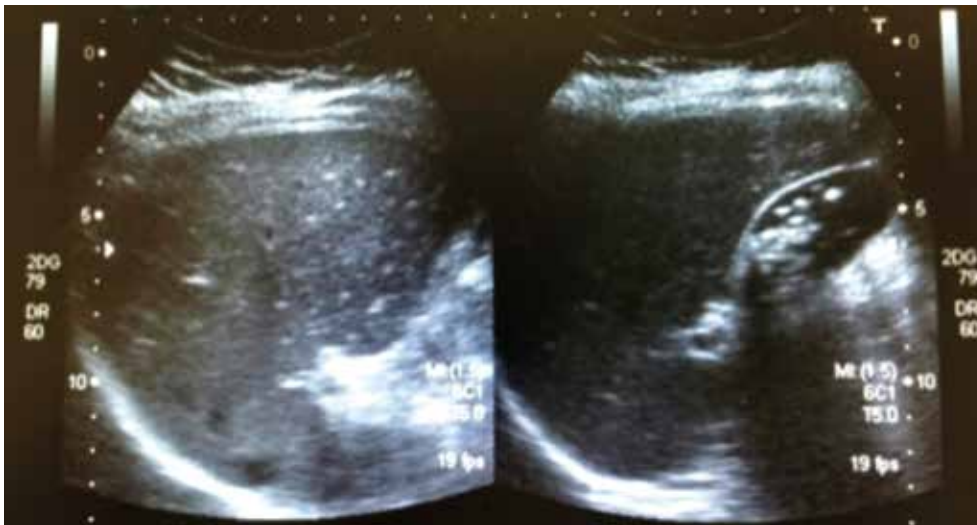


Figura 5. Ecografía hepatobiliar que muestra vesícula biliar con múltiples cálculos (nótese la sombra acústica posterior).

prueba de primera elección (Fig. 5) que mostrará una estructura móvil hiperecogénica en el interior de la vesícula biliar y con sombra acústica posterior (sensibilidad y especificidad superiores al 95%).

La colecistitis aguda es la complicación más frecuente de la colelitiasis debido a la obstrucción del conducto cístico generada por los cálculos, la cual produce irritación peritoneal en hipocondrio derecho con signo de Murphy positivo y fiebre, con una ecografía que informa la presencia de edema de pared vesicular (grosor > 5 mm y signo de la doble pared) y líquido perivesicular, así como una analítica que revela leucocitosis con neutrofilia. Por otra parte, los cálculos pueden migrar al colédoco y producir una coledocolitiasis (11% de los niños con colelitiasis) con ictericia, coluria y acolia secundarias a la obstrucción del drenaje biliar a nivel del colédoco y una dilatación secundaria del mismo. Dicha estasis obstructiva del colédoco puede favorecer un sobrecrecimiento bacteriano que conlleve a una colangitis aguda con la tríada clásica de fiebre, ictericia y dolor en hipocondrio derecho. La obstrucción litíásica puede ubicarse mucho más distalmente a nivel de la unión biliopancreática, condicionando el desarrollo de una pancreatitis aguda en la infancia (25% de los casos de origen biliar) con el subsecuente dolor epigástrico irradiado en banda, asociado a náuseas y vómitos junto con elevación de amilasa y lipasa.

Existen dos entidades que se deben tener en cuenta en el contexto del niño con dolor en hipocondrio derecho. La primera es la colecistitis aguda acalculosa en la que el paciente presenta fiebre, dolor en hipocondrio derecho y comorbilidad importante asociada (ingreso en unidad de cuidados intensivos, nutrición parenteral prolongada, múltiples

transfusiones, infección bacteriana o viral en tratamiento). La ecografía hepatobiliar en estos pacientes revela edema de pared vesicular con líquido pericolecístico, pero con ausencia de litiasis. En estos pacientes, el manejo conservador con antibióticos suele resolver la inflamación vesicular. La segunda patología es la disquinesia vesicular, en la que el niño presenta sintomatología típica de colelitiasis sin hallazgo ecográfico de la misma. En dichos casos, debe solicitarse una gammagrafía hepatobiliar con HIDA y colecistoquinina, la cual evidenciará una fracción de eyección de la vesícula inferior al 35%. La colecistectomía puede mejorar la sintomatología en estos pacientes, especialmente en aquéllos con fracciones de eyección menores al 15%.

La colecistectomía laparoscópica es el abordaje indicado en la actualidad para el manejo de los niños con colelitiasis sintomática en el periodo escolar o en la adolescencia y en aquellos con enfermedades hemolíticas. Por su parte, la colelitiasis del lactante suele ser susceptible de manejo conservador, dado que puede presentar una resolución espontánea. La colecistolitotomía (extracción de los cálculos sin resección de la vesícula biliar) no se aconseja dado que presenta una tasa de recidiva superior al 40%. De igual forma, el manejo médico con ácido ursodexosicólico y litotricia con ondas de choque presenta una elevada recurrencia de la litiasis. La coledocolitiasis requiere de un manejo conjunto con esfinterotomía endoscópica y extracción de cálculos con posterior colecistectomía o una colecistectomía junto con la exploración quirúrgica de la vía biliar. En los casos poco frecuentes de colecistitis aguda, la colecistectomía temprana (antes de una semana de inicio de los síntomas) disminuye la morbimortalidad en los niños⁽¹⁶⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lakshmiranayanan B, Daverport M. Biliary Atresia: A Comprehensive review. *J Autoimmun.* 2016; 73: 1-9.
2. Moyer V, Freese D, Whittington P, Olson A, Brewer F, Colleti R, et al. Guideline for the Evaluation of Cholestatic Jaundice in Infants: Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2004; 39: 115-28.
3. Govindarajan K. Biliary Atresia: Where do we stand now? *World J Hepatol.* 2016; 8: 1593-601.
4. Wildhaber B. Biliary atresia: 50 years after the first Kasai. *ISRN Surg.* 2012: 1-16.
5. Durkin N, Deheragoda M, Davenport M. Prematurity and Biliary Atresia: a 30-year observational study. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 1355-61.
6. Petersen C. Biliary Atresia: unity in diversity. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 1255-61.
7. Goodhue C, Fenlon M, Wang K. Newborn Screening for Biliary Atresia in the United States. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 1315-8.
8. Tyraskis A, Parsons C, Davenport M. Glucocorticosteroids for Infants with Biliary Atresia following Kasai Portoenterostomy. *Cochrane Database of Systematic Review.* 2018. Issue 5. Art. No.: CD008735.
9. Soaris K, Goldstein S, Ghaseb M, Kamel I, Hackam D, Pawlik T. Pediatric Choledocal Cyst: diagnosis and current management. *Pediatr Surg Int.* 2017; 33: 637-50.
10. Ronnekleiv-Kelly S, Soares K, Ejaz A and Pawlik T. Management of Choledochal Cyst. *Curr Opin Gastroenterol.* 2016; 32: 225-31.
11. Lobeck I, Dupree P, Falcone R, Lin T, Trout A, Nathan J, et al. The Presentation and Management of Choledochocoele (Type III Chodechal Cyst): A 40-year Systematic Review of the Literature. *J Ped Surg.* 2017; 52: 644-9.
12. Grammatikopoulos T, McKiernan P, Dhawan A. Portal Hypertension and its management in children. *Arch Dis Child.* 2018; 103: 186-91.
13. D'Antiga L. Medical Management of Esophageal Varices and Portal Hypertension in children. *Semin Pediatr Surg.* 2012; 21: 211-8.
14. Shneider B, Ville de Goyet J, Leung D, Srivastava A, Ling S, Duché M, et al. Primary Prophylaxis of Variceal Bleeding in Children and the Role of MesoRex Bypass: Summary of the Baveno VI Satellite Pediatric Symposium. *Hepatol.* 2016; 63: 1368-80.
15. Svensson J, Makin E. Gallstone Disease in Children. *Semin Pediatr Surg.* 2012; 21: 255-65.
16. Rothstein D, Harmon C. Gallbladder Disease in Children. *Semin Pediatr Surg.* 2016; 25: 225-31.