

Recomendaciones para anestesia en pacientes afectados por

Atresia biliar

Nombre de la enfermedad: Atresia biliar

CIE 10: Q74.32

Sinónimos: Atresia biliar extrahepática, atresia biliar extrahepática familiar, atresia biliar extrahepática idiopática.

Resumen de la enfermedad: La atresia biliar (AB) es una enfermedad de la infancia, inflamatoria, progresiva, rara y letal, que afecta a los conductos biliares intra y extrahepáticos y que conduce a colestasis, fibrosis y cirrosis. Tiene una incidencia variable entre 1:10.000 a 1: 20.000 nacidos vivos. Es imprescindible para diagnosticarla una ictericia persistente durante más de 2 semanas en un recién nacido a término. Sin intervención médica, la AB conduce a insuficiencia hepática y, en última instancia, a la muerte en los primeros dos años de vida. La portoenterostomía de Kasai (PEK) es la primera línea de tratamiento que tiene como objetivo restaurar el flujo de bilis, desde el hígado hacia el intestino utilizando una porción yeyunal en Y de Roux, que se anastomosa a la cisura transversa hepática después de la resección de restos biliares. El trasplante de hígado ortotópico (THO) se reserva para niños con un procedimiento fallido de Kasai. El procedimiento de portoenterostomía de Kasai (PEK) y el THO junto con la terapia médica adyuvante y el apoyo nutricional han mejorado el pronóstico de los bebés con AB y se ha documentado supervivencia hasta la edad adulta. Los principales problemas anestésicos durante la portoenterostomía son la propia anestesia segura en un lactante con un trastorno leve o moderado de la función hepática durante una laparotomía abdominal superior prolongada. Esto requiere una meticulosa atención intraoperatoria al estado de los fluidos, la regulación de la temperatura, el metabolismo de la glucosa y una analgesia perioperatoria adecuada en presencia de un hígado comprometido y disfuncional. Debe preverse maniobras quirúrgicas que causan una obstrucción transitoria del flujo sanguíneo de la vena cava inferior y la hipotensión y manejarse de manera adecuada.

La medicina evoluciona constantemente y quizá haya nuevos conocimientos no actualizados en este documento.



Las recomendaciones no son reglas estrictas, sino un marco de referencia para guiar la toma de decisiones.

Cada paciente es único y las circunstancias individuales deben guiar el cuidado médico.

El diagnóstico puede ser erróneo; en caso de duda, debe ser confirmado



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía habitual

Biopsia hepática y colangiografía intraoperatoria, PEK, endoscopia digestiva alta, THO.

Tipo de anestesia

No existen pautas vigentes sobre la administración de anestesia general o regional en niños con AB.

Se deben administrar agentes anestésicos con efectos hepatotóxicos mínimos. Los cambios en el compartimento de fluidos corporales y los niveles bajos de albúmina sérica pueden afectar la distribución del medicamento y la fracción libre. El flujo sanguíneo de la arteria hepática, la presencia de derivaciones portosistémicas y la disminución de la actividad de las enzimas hepáticas pueden influir en la farmacocinética.

Los bloqueos neuroaxiales son seguros siempre que no haya coagulopatía, trombocitopenia y varices epidurales inducidas por hipertensión portal.

Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)

Para conocer la gravedad de la disfunción hepática subyacente, se necesita una prueba de función hepática basal que incluya albúmina sérica, glucosa, tiempo de protrombina y el INR.

Los bebés con AB asociados con malformación esplénica de la atresia biliar (MEAB) pueden tener anomalías asociadas del bazo, situs inversus, vena cava ausente y otras anomalías cardíacas. La estenosis pulmonar y la tetralogía de Fallot también son anomalías cardíacas asociadas que deben analizarse mediante ecocardiografía.

Preparación especial para el control de la vía aérea

Se deben tomar precauciones ante la posibilidad de estómago lleno si hay distensión abdominal por ascitis o hepatoesplenomegalia. Las férulas diafragmáticas pueden disminuir la capacidad residual funcional y causar el cierre temprano de las vías respiratorias pequeñas, lo que lleva a una rápida desaturación del oxígeno, de ahí la necesidad de una oxigenación adecuada durante la inducción y la recuperación de la anestesia.

Preparación especial para transfusión o administración de productos hemáticos

La administración de vitamina K es obligatoria en lactantes con colestasis. La vitamina K, una vitamina soluble en grasa necesaria para la síntesis hepática de los factores de coagulación II, VII, IX y X no se absorbe en estos pacientes debido al deterioro de la secreción de sales biliares en el intestino. La administración de vitamina K corrige rápidamente la coagulopatía; sin embargo, la coagulopatía producida por la falta de respuesta a la vitamina K indica insuficiencia hepatocelular grave que afecta la función

sintética del hígado o podría indicar sepsis subyacente y desnutrición. En caso de coagulopatía documentada, deben administrarse productos hemáticos apropiados.

Preparación especial para anticoagulación

No hay recomendaciones particulares para la anticoagulación en pacientes con AB.

Precauciones en el transporte o movilización del paciente

No hay recomendaciones.

Se puede emplear una posición con cabeza hacia arriba si hay distensión abdominal para minimizar el compromiso respiratorio y evitar la aspiración.

Probable interacción entre fármacos anestésicos y medicación crónica del paciente

No hay recomendaciones.

Procedimiento anestésico

La anestesia debe adaptarse a la edad del paciente, la disfunción hepática subyacente, la colestasis y la gravedad quirúrgica. El isoflurano, con su capacidad para aumentar el flujo sanguíneo hepático arterial con una disminución mínima en el flujo sanguíneo hepático total, se considera seguro. El sevoflurano y el desflurano también se pueden usar de manera segura ya que carecen de efectos hepatotóxicos con un metabolismo mínimo. El atracurio y cisatracurio tienen ventajas definidas sobre otros bloqueantes neuromusculares debido a su metabolismo y, por lo tanto, son de elección.

Las funciones hepáticas sintéticas y metabólicas están relativamente intactas hasta las etapas tardías de AB y, por lo tanto, las dosis de analgésicos opioides no cambian. El sistema tampón de la arteria hepática probablemente responde a una disminución en el flujo sanguíneo venoso portal con un aumento compensatorio en el flujo sanguíneo arterial hepático en las etapas iniciales de la AB. La morfina en dosis de 10-40 mcg/kg/h se ha utilizado de manera segura para los bebés con AB para la analgesia postoperatoria. En niños con estadio Child-Pugh leve a moderado, puede usarse tramadol, pero la dosis debe reducirse a la mitad y el intervalo de dosificación aumentado de 6 horas a 12 horas. Se recomiendan reducciones de dosis similares para el acetaminofén si se usa como un analgésico adyuvante.

El metabolismo del propofol tampoco se ve afectado significativamente en los bebés con AB por el metabolismo extrahepático, que desempeña un papel más importante en la eliminación general del propofol en este subgrupo de población.

El metabolismo de la bupivacaína podría verse afectado debido a la disminución del aclaramiento junto con la glucoproteína ácida alfa1 baja en suero que causa un aumento en la fracción libre de bupivacaína que conduce a la toxicidad cardiovascular. Se

recomendó una dosis máxima de 0,25 mg/kg/h en bebés menores de 4 meses y una dosis máxima de 0,3 mg/kg/h en niños mayores de 4 meses para la infusión epidural continua postoperatoria de bupivacaína con AB.

El óxido nitroso se evita para prevenir la distensión intestinal que dificulta el cierre de la pared abdominal. La ventilación controlada que evita altas presiones en las vías respiratorias con el mantenimiento de normocarbía es esencial para evitar cambios en el flujo sanguíneo hepático y portal.

Monitorización particular o adicional

El acceso venoso yugular interno o las líneas periféricas de gran calibre en la extremidad superior son esenciales para controlar la presión venosa central, así como para controlar los grandes cambios de líquidos causados durante la PEK. El evento quirúrgico crítico durante la PEK es la exteriorización del hígado desde la cavidad abdominal para explorar la cisura transversa hepática, que produce una caída repentina de la presión arterial debido al retorcimiento de la vena cava inferior y la posterior obstrucción del retorno venoso. Se puede utilizar un cambio en la amplitud de ECG (efecto de Brody) o una reducción en la presión arterial/presión venosa central para reconocer este evento. El catéter intraarterial se recomienda para monitorización continua de la presión arterial y muestreo de gasometrías en casos seleccionados. La monitorización de la diuresis horaria también puede ayudar en el manejo de líquidos en casos prolongados.

La monitorización de la glucemia es obligatoria. Los líquidos que contienen dextrosa deben usarse con prudencia si se documenta una hipoglucemia o si se sospecha disfunción de síntesis hepática. La temperatura central debe ser monitorizada, y deben instaurarse medidas para prevenir la hipotermia.

Complicaciones posibles

La pérdida extensa de fluidos y las maniobras quirúrgicas que conducen a un retorcimiento de la vena cava inferior pueden producir una hipotensión significativa, que se puede controlar fácilmente mediante bolos de fluidos y una terapia vasopresora adicional.

La gran relación superficie/volumen de los lactantes, la falta de tejido adiposo subcutáneo, la exposición de las cavidades corporales a bajas temperaturas ambientales, la infusión de líquidos fríos y la ventilación con gases secos pueden aumentar el riesgo de hipotermia perioperatoria.

Cuidados postoperatorios

El postoperatorio de los bebés con AB requiere una Unidad de Cuidados Intensivos. Debe preverse toxicidad cardiovascular derivada de las infusiones continuas de anestésico local por catéter epidural para el manejo del dolor en estos bebés. La infusión intravenosa de opioides postoperatoria continua para el manejo del dolor requiere monitorización de puntuación de sedación y la frecuencia respiratoria para detectar depresión respiratoria.

Los episodios de colangitis ascendente pueden complicar el postoperatorio.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y efecto sobre la anestesia y la recuperación/Diagnostico diferencial

Los bebes con AB que requieren atención médica después de la infancia pueden presentar una sepsis aguda con coagulopatía que necesita un manejo emergente precoz.

La AB debe diferenciarse de otras causas infecciosas, congénitas, metabólicas y genéticas de la colestasis neonatal que causan hiperbiliruninemia conjugada patológica persistente. El reconocimiento oportuno y la intervención quirúrgica son cruciales y determinan la supervivencia a largo plazo estos lactantes.

Anestesia ambulatoria

Actualmente no existen recomendaciones.

Los niños con AB pueden requerir escleroterapia o ligadura de varices esofágicas. Se recomienda la anestesia general y el asegurar la vía aérea con intubación traqueal para todos los procedimientos, excepto los procedimientos quirúrgicos de duración más corta. La distensión intestinal durante la endoscopia puede conducir a una dificultad respiratoria catastrófica y debe evitarse.

Anestesia obstétrica

Con PEK y THO exitosos, se ha documentado la supervivencia hasta la edad reproductiva. El embarazo se considera de alto riesgo y, aunque no está contraindicado, varios grupos recomiendan realizar una evaluación del riesgo de insuficiencia hepática en mujeres con AB post-KPE o THO para el manejo del embarazo. Las complicaciones de la hipertensión portal, el hiperesplenismo, el sangrado de las varices gastrointestinales, los episodios de colangitis, la colestasis agregada y las varices extensas en la pared abdominal anterior pueden influir en el curso del embarazo y en el tratamiento médico. Se recomienda un trabajo en equipo multidisciplinar para manejar parturientas con AB.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Davenport M. Biliary atresia: From Australia to zebrafish. *J Pediatr Surg* 2016;51:200–205
2. Kelly DA, Davenport M. Current management of biliary atresia. *Arch Dis Child* 2007;92:1132–1135
3. Hartley JL, Davenport M. Biliary atresia. *Lancet* 2009;37:1704–1713
4. Green DW, Howard ER, Davenport M. Anesthesia, perioperative management and outcome of correction of extrahepatic biliary atresia in the infant: a review of 50 cases in the King's College Hospital series. *Paediatr Anaesth* 2000;10:581–589
5. Ganigara A, Ramavakoda CY, Bindu, Sanket B, Jadhav V, Aihole JS. Anesthetic management and perioperative outcome of infants with Biliary atresia: a retrospective review of 40 cases from a tertiary care pediatric institute in India. *Indian Journal of Clinical Anesthesia* 2016;3(1):62–68
6. Zagory JA, Nguyen MV, Wang KS. Recent advances in the pathogenesis and management of Biliary atresia. *Curr Opin Pediatr* 2015;27(3):389–394
7. Van Obbergh LJ, Verbeeck RK, Michel I, Lim S, Veyckemans F. Extrahepatic metabolism of sevoflurane in children undergoing orthotopic liver transplantation. *Anesthesiology* 2000;92:683–686
8. Wang X, Qiao ZW, Zhou ZJ, Zhuang PJ, Zheng S. Post operative morphine concentration in infants with or without biliary atresia and its association with hepatic blood flow. *Anesthesia* 2014;69:583–590
9. Seefelder C, Lillehei CW. Epidural analgesia for patients undergoing hepaticportoenterostomy (Kasai procedure). *Paediatr Anaesth* 2002;12(2):193–195
10. Meunier J-F, Goujard E, Dubousset A-M, Samii K, Mazoit J X. Pharmacokinetics of bupivacaine after continuous epidural infusion in infants with and without biliary atresia. *Anesthesiology* 2001;95:87–95
11. Vila R, Miguel E, Montferrer N, Barat G, Fernandez C, Gonzalez E, Hervas C. Respiratory depression following epidural morphine in an infant of three months of age. *Paediatr Anaesth* 1997;7(1):61–64
12. Simpson DA, Green DW. Use of atracurium during major abdominal surgery in infants with hepatic dysfunction from biliary atresia. *Br J Anaesth* 1986;58:1214–1217
13. Bromley P, Bennett J. Anaesthesia for children with liver disease. *Continuing education in anaesthesia, critical care & pain*. 2014;14:201–212
14. Raof AA, Van obbergh LJ, Verbeeck RK. Propofol pharmacokinetics in children with biliary atresia. *Br J Anaesth* 1995;74:46–49
15. Jawan B, Tseng CC, Chen Y-S, Wang C-C, Cheng Y-F, Huang T-L, et al. Is there any difference in anesthetic management of biliary atresia and glycogen storage disorder disease patients undergoing liver transplantation. *Journal of Surgical Research* 2005;126:82–85
16. Ganigara A, Ramavakoda CY. Clinical evidence of Brody's effect in infants undergoing Kasai's portoenterostomy for Biliary Atresia. *Paediatr Anaesth* 2014;24(11):1193-4
17. Jacob R. Anaesthesia for biliary atresia and hepatectomy in paediatrics. *Indian J Anaesth* 2012;56:479–484
18. O'Sullivan OE, Crosby D, Byrne B, Regan C. Pregnancy complicated by Portal Hypertension Secondary to Biliary Atresia. *Case Rep Obstet Gynecol*. 2013;2013:421386
19. Kendigelen P, Tutuncu AC, Erbabacan SE, Kaya G, Altindas F. Anaesthetic management of a patient with synchronous Kartegener syndrome and Biliary Atresia. *Turk J Anaesth Reanim* 2015;43:205–208
20. Hammer G, Hall S, Davis PJ, Cladis F P. Anesthesia for general abdominal, thoracic, urologic and bariatric surgery. In: Motoyama EK, Davis PJ, Cladis FP. *Smith's anesthesia for infants and children*. 8th ed, Mosby Elsevier Publ.2011

21. Bijl EJ, Bharwani KD, Houwen RH, de Man RA. The long-term outcome of the Kasai operation in patients with biliary atresia: a systematic review. *Neth J Med* 2013;71(4):170-3.
22. Feldman AG, Sokol RJ. Neonatal cholestasis. *Neoreviews* 2013;14(2):63-73
23. Suchy FJ. Neonatal cholestasis. *Pediatrics in review/American Academy of Pediatrics*. 2004;25(11):388-95.
24. Wildhaber BE, Coran AG, Drongowski RA, Hirschl RB, Geiger JD, Lelli JL, Teitelbaum DH. The Kasai portoenterostomy for biliary atresia: a review of a 27-year experience with 81 patients. *J Pediatr Surg* 2003;38(10):1480-5
25. Wildhaber BE. Biliary atresia: 50 years after the first Kasai. *ISRN Surg*. 2012;2012:132089
26. Sundaram SS, Alonso EM, Haber B, Magee JC, Fredericks E, Kamath B, Kerkar N, Rosenthal P, Shepherd R, Limbers C, Varni JW. Health related quality of life in patients with biliary atresia surviving with their native liver. *J Pediatr*. 2013; 163(4): 1052-7
27. Kumagi T, Drenth JPH, Guttman O, Ng V, Lilly L, Therapondos G, Hiasa Y, Michitaka K, Onji M, Watanabe Y, Sen S, Griffiths W, Roberts E, Heathcote J, Hirschfield GM. Biliary atresia and survival into adulthood without transplantation: a collaborative multicentre clinic review. *Liver Int*, 2012;32: 510-518.

Última fecha de modificación: Agosto 2017

Estas guías han sido preparadas por:

Autor

Anuradha Ganigara, Anaesthesiologist, Indira Gandhi Institute Of Child Health, Bangalore, India
anuradhasudhir@gmail.com

Peer revision 1

Peter Bromley, MBBS FRCA Consultant Anaesthetist, Department of Anaesthesia, Birmingham Childrens' Hospital, United Kingdom
peter.bromley@bch.nhs.uk

Peer revision 2

Krishna Kumar Govindarajan, Associate Professor Pediatric Surgery, Jawaharlal Institute of Postgraduate Medical Education & Research (JIPMER), Puducherry, India
sasisang@rediffmail.com

Traducción al español:

Juan C. Catalá Bauset, anesthesiólogo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Spain
juancatala31@gmail.com

Carlos L. Errando, Dirección médica de Servicios quirúrgicos y Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia, Spain
errando013@gmail.com
