

VALORACIÓN ECOGRÁFICA DE LA VESÍCULA COMO MARCADOR DIAGNÓSTICO DE LA ATRESIA DE VIAS BILIARES: GALLBLADDER GHOST TRIAD (tríada fantasma de la vesícula) VS PSEUDO GALLBLADDER SIGN (signo de la pseudovesícula).

Departamento de Medicina / Universitat Autònoma de Barcelona

Autor: Lucía Riaza Martín

Titulación: Licenciada en Medicina.

Director: Dr. Rafael Salvador Tarrasón

Tipo de trabajo: TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

Curso 2010-2011. Convocatoria de Setiembre.

Departamento/ Centro: Servicio de Diagnóstico por la Imagen del Hospital Vall d'Hebrón.

Quiero agradecer a la Dra. Enríquez y al Dr. Salvador la atención y dedicación recibida.

A todos mis compañeros del servicio de radiología del Hospital Sant Joan de Déu, por el apoyo y las facilidades que me han proporcionado siempre.

A mi familia, por el tiempo robado.

Sin todos ellos este trabajo no habría sido posible.

INDICE

1. Índice de siglas	4
2. Resumen	5
3. Palabras clave	7
4. Introducción	8
5. Objetivo	9
6. Material y métodos	10
7. Resultados	15
8. Discusión	22
9. Conclusiones	29
10. Bibliografía	30

1. INDICE DE SIGLAS:

AH: arteria hepática.

AP: anatomía patológica.

AVB: atresia de vías biliares.

ColangioRM: colangio resonancia, resonancia magnética específica para la valoración de las vías biliares.

GGT: gallbladder ghost triad o tríada fantasma de la vesícula, utilizado en la tabla 2.

HNI: hepatitis neonatal idiopática.

IR: índice de resistencia.

PACS: picture archiving and communication systems. Es un sistema de almacenamiento y gestión de imágenes digitales.

PFIC: colestasis intrahepática familiar progresiva.

PsGB: pseudo gallbladder sign o signo de la pseudovesícula, utilizado en la tabla 2.

TC: triangular cord (cordón fibroso).

VCI: vena cava inferior.

VP: vena porta.

2. RESUMEN

Antecedentes: La ecografía es la modalidad de imagen inicial de elección cuando hay que evaluar a un neonato con colestasis. La distinción entre las dos entidades más frecuentes (atresia de vías biliares y hepatitis neonatal idiopática) es importante porque su manejo y pronóstico difiere sustancialmente y en el caso de la atresia de vías biliares requiere una temprana intervención quirúrgica.

Objetivos: Valorar la importancia de los hallazgos ecográficos descritos en la literatura previa como útiles para el diagnóstico de la atresia de vías biliares (AVB) en lactantes con colestasis, centrándonos principalmente en la valoración de la vesícula.

Material y métodos: 37 bebés menores de 5 meses de edad con ictericia colestásica con ecografía prequirúrgica disponible en un estudio retrospectivo de los datos clínicos, patológicos y de imagen desde el año 2000 al 2010.

En las imágenes se evaluó la presencia o ausencia de la vesícula y las características de la misma (medidas, pared y morfología), el signo del cordón fibroso (TC), calibre de arteria hepática y vena porta, características del hígado, bazo, vena cava inferior y riñones. Los rasgos sugestivos de hipertensión portal fueron registrados, así como cualquier hallazgo sugestivo de malformaciones asociadas.

Resultados: En nuestra serie de casos se identificó a un paciente más aplicando los criterios diagnósticos del signo de la pseudovesícula que con los de la tríada fantasma de la vesícula.

Las variables que presentaron diferencias significativas fueron: pacientes nacidos a término, aparición de coluria en la clínica inicial, gammagrafía hepatobiliar sugestiva de AVB, longitud de la vesícula, longitud de la vesícula < 15 y < 19 mm, pared de la vesícula normal, mucosa de la vesícula identificable, muscular de la vesícula identificable, morfología de la vesícula normal, cumplimiento de los criterios de la "tríada fantasma de la vesícula" y del "signo de la pseudovesícula", calibre de la arteria hepática, arteria hepática mayor de 1.5 mm, aumento del IR en la arteria hepática, cociente entre el calibre de la arteria hepática y de la vena porta (ah/vp), cuando este es > 0.45 , y presencia a nivel hepático de: hepatomegalia, hiperecogenicidad difusa, y hiperecogenicidad periportal.

Los hallazgos ecográficos de la vesícula en el grupo de pacientes afectados de atresia de vías biliares se correlacionaban con los hallazgos descritos en la pieza quirúrgica post-intervención de Kasai.

Conclusiones: La valoración conjunta de todos los hallazgos ecográficos descritos y apoyándose principalmente en los que han demostrado diferencias estadísticamente significativas entre el grupo AVB y el no AVB, antes descritos, demuestra que la ecografía abdominal es una herramienta imprescindible para

valorar inicialmente a un neonato con colestasis y diagnosticar la atresia de vías biliares.

3. PALABRAS CLAVE:

Castellano: Atresia de vías biliares, ultrasonidos, ecografía, vesícula, tríada fantasma de la vesícula, signo de la pseudovesícula.

Catalán: atresia de vies biliars, ultrasons, ecografía, vesícula, tríada fantasma de la vesícula, signe de la pseudovesícula.

Inglés: Biliary atresia, ultrasound, sonography, gallbladder, gallbladder ghost triad, pseudo gallbladder sign.

4. INTRODUCCIÓN

La atresia de vías biliares y la hepatitis neonatal son las dos causas más importantes de hiperbilirrubinemia en el periodo neonatal. La distinción entre estas dos patologías es importante porque el pronóstico y manejo de estas dos entidades clínicas difiere sustancialmente (1). En los pacientes con atresia de vías biliares, la intervención quirúrgica temprana con un hepatoportoenterostomía mediante técnica de Kasai, realizada antes de 90 días de vida, es esencial y se correlaciona con mejor pronóstico (2). En pacientes con hepatitis neonatal, el diagnóstico correcto evita una cirugía innecesaria (1).

La ecografía es la modalidad de imagen inicial de elección cuando hay que evaluar a un neonato con colestasis y ayuda a excluir un amplio abanico de causas anatómicas de obstrucción (3).

Hasta el momento, excepto la laparotomía, no hay ninguna prueba diagnóstica definitiva para el diagnóstico de atresia de vías biliares. Todas han presentado rasgos característicos, pero no patognomónicos, de AVB con la consecuente evolución en la evaluación de estos pacientes (2).

5. OBJETIVO

Valorar la importancia de los hallazgos ecográficos descritos en la literatura previa como útiles para el diagnóstico de AVB en lactantes con colestasis: valoración de la vesícula (anomalías en las medidas, morfología y pared), el signo del cordón fibroso (“triangular cord”), diámetro de la arteria hepática, diámetro de la vena porta, cociente entre el calibre de la arteria hepática y el de la porta, anomalías estructurales asociadas a AVB detectables con ecografía y cambios hepáticos en relación a fibrosis o cirrosis. Nos centramos en los hallazgos más recientes descritos en la literatura: tríada fantasma de la vesícula (gallbladder ghost triad), signo de la pseudovesícula (pseudo gallbladder sign), diámetro de la arteria hepática y analizar los diferentes valores de corte que se han sugerido para el signo del TC y para la longitud de la vesícula.

A nuestro entender no hay ningún trabajo previo en la literatura que analice conjuntamente todos los hallazgos antes especificados y que son los más recientes descritos.

6. MATERIAL Y MÉTODOS

Pacientes.

El diseño del estudio y su realización se hicieron siguiendo las recomendaciones y las normativas de la Declaración de Helsinki (World Medical Association Declaration of Helsinki – Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects) (4). En todo momento se mantuvo la confidencialidad de los pacientes.

Analizamos 37 bebés menores de 5 meses de edad con ictericia colestásica con ecografía prequirúrgica disponible en un estudio retrospectivo de los datos clínicos, patológicos y de imagen desde el año 2000 al 2010. En el presente estudio se incluyen los pacientes que se han podido revisar hasta el momento, perteneciendo a una cohorte mayor.

La ictericia colestásica fue definida como unos niveles de bilirrubina directa mayores de 35 micromol/ml o con una fracción de bilirrubina conjugada mayor del 15% del total de bilirrubina, o heces acólicas (5).

Los criterios de inclusión para el estudio fueron: bebés menores de 5 meses referidos por ictericia colestásica o heces acólicas con ecografía preoperatoria en nuestro centro, disponible para ser revisadas y de suficiente calidad técnica. En el grupo AVB también se incluyó como criterio que los pacientes estuviesen confirmados mediante laparotomía exploradora y que los hallazgos de la misma o de la pieza quirúrgica si se realizó intervención de Kasai estuviesen disponibles para confirmar el diagnóstico y comparar los hallazgos con los de la ecografía diagnóstica.

La confirmación histopatológica de AVB de las piezas quirúrgicas fue utilizada como patrón diagnóstico.

Pacientes con ictericia no conjugada, colelitiasis, antecedente de intervención de Kasai o trasplante hepático fueron excluidos del estudio.

19 pacientes con AVB confirmada fueron incluidos y 20 niños con colestasis neonatal de otras causas menores de 5 meses, utilizados como grupo control, llamados grupo no-AVB.

Una revisión retrospectiva de los casos e imágenes registradas de estos niños del grupo control identificó la etiología final de los mismos, que incluían: 9 casos de hepatitis neonatal idiopática, 2 pacientes con síndrome de Alagille, 2 con hepatopatía de origen metabólico, 1 paciente con sepsis bacteriana, 1 en relación a nutrición parenteral, 1 de origen multifactorial y 2 en relación a hemólisis por isoimmunización.

La gammagrafía hepatobiliar con Tc-99-DISIDA fue realizada con administración previa durante 5 días de tratamiento con Fenobarbital (5mg/kg/d). Las imágenes fueron obtenidas a los 3, 5, 10, 15, 30, 45, 60, 120 y 240 minutos. Cuando fue necesario también se obtuvieron imágenes a las 24

horas tras la inyección. La falta de excreción del trazador fue considerada sugestiva de la existencia de AVB, mientras que la excreción del trazador en 24 horas fue sugestiva de hepatitis neonatal idiopática, u otra causa de hiperbilirrubinemia conjugada (6). Se realizó esta prueba a 29 pacientes, 18 del grupo AVB y a 11 del grupo control.

A 7 pacientes se les realizó colangioRM. Esta prueba se realizó con sedación y según el protocolo habitual. Los hallazgos del estudio fueron considerados normales si los conductos biliares extrahepáticos centrales (conducto hepático común, derecho e izquierdo) y colédoco fueron visualizados y si los ductos presentaban un calibre igual o inferior a 4 mm, de manera confluyente y uniforme. Se consideró que el estudio era consistente con AVB si alguna porción de los conductos centrales extrahepáticos o el colédoco no se podían delinear o si la vesícula estaba ausente o era pequeña (9).

La biopsia percutánea fue realizada en 9 pacientes, bajo anestesia general y en quirófano. El diagnóstico de AVB fue sugerido por la presencia de proliferación de ductos biliares, infiltrado polimorfonuclear, transformación gigantocelular u otros hallazgos sugestivos de colestasis intrahepática (tapones biliares, expansión de los espacios porta o fibrosis) (7,8).

A todos los pacientes con sospecha de AVB se les realizó una laparotomía exploradora.

El diagnóstico de AVB fue confirmado en todos los casos mediante cirugía y análisis histológico de la pieza resecada cuando se halló obstrucción fibrosa de los ductos extrahepáticos.

Los criterios utilizados para el diagnóstico final de hepatitis neonatal u otras causas de colestasis infantil fueron: excreción del trazador al intestino en 24 horas identificada en la gammagrafía hepatobiliar, evidencia de mejoría clínica, degeneración hepatocelular con ausencia de cambios en los espacios portales en la biopsia hepática, evidencia de mejoría clínica después de 3 meses o más de seguimiento, o la presencia de ductos biliares extrahepáticos demostrados en la colangiografía (10).

Los casos que no sufrían AVB se resolvieron clínicamente en el seguimiento o con tratamiento médico.

La revisión de las historias clínicas la realizó uno de los dos lectores de forma independiente a la lectura de las ecografías.

Técnica ecográfica

Las ecografías fueron realizadas utilizando ecógrafos Acuson Antares Siemens, Syngo UE25A SLOSP13 con transductores convex y lineales con un rango de frecuencias de 2-6 Mhz y de 5-10 Mhz, respectivamente.

La lectura de las ecografías se hizo a través del PACS con el software de visualización Impax 6.4.0.2380 de Agfa HealthCare NV, Belgica, y una estación

de trabajo con monitores EIZO Radiforce GS320 de 3 megapíxels, Japón, que cumplían la normativa DICOM Part14, correctamente calibrados.

Las imágenes ecográficas de ambos grupos (AVB y no-AVB) fueron revisadas por dos radiólogos con 30 años de experiencia en ecografía pediátrica 1 de ellos, y 4 años el otro. Las imágenes fueron revisadas conjuntamente por ambos radiólogos llegando a un consenso en el momento de la revisión.

En las imágenes se evaluó la presencia o ausencia de la vesícula y las características de la misma, si estaba presente (sus medidas en dos dimensiones, la presencia y características de la pared y su morfología), el signo del cordón fibroso, calibre de arteria hepática y vena porta, características del hígado, bazo, vena cava inferior y riñones. Los rasgos sugestivos de hipertensión portal (ascitis, flujo portal hepatofugal, calibre de la vena porta, varices esplénicas y esplenomegalia) fueron registrados, así como cualquier hallazgo sugestivo de malformación asociada, como poliesplenia y vena cava retrohepática interrumpida.

La esplenomegalia fue definida cuando el bazo presentaba una longitud mayor de 6 cm (11).

Todos los bebés presentaron ayuno de al menos 3 horas.

Las imágenes de la vesícula fueron clasificadas en dos categorías principales: “normal” y “anormal”. Según la literatura previa se determinaron dos puntos de corte para dividir estas dos categorías: 15 y 19 mm, que se analizan en este estudio (2, 3, 5,11-16).

La vesícula fue considerada “normal” si presentaba una longitud igual o superior a los puntos de corte descritos (15 mm y 19 mm), con una pared y una morfología de aspecto normal, y “anormal” si la longitud fue inferior a los puntos de corte o si la vesícula no fue identificable, identificable pero sin lumen, si presentaba una pared anormal o una morfología irregular.

Una pared de aspecto normal fue definida como una interfaz medible compuesta por al menos una capa periférica hipoecogénica correspondiente a la muscular y una línea central ecogénica correspondiente a la mucosa con un grosor valorable (16).

Tan Kendrick et al previamente describieron la “gallbladder ghost triad”: tríada fantasma de la vesícula” (5) y Aziz et al, recientemente, describieron el signo de la pseudovesícula (the Pseudo Gallbladder sign) (16). Nosotros comparamos las diferencias si orientamos a nuestros pacientes como pertenecientes al grupo AVB con los criterios de la tríada fantasma y con el signo de la pseudo vesícula.

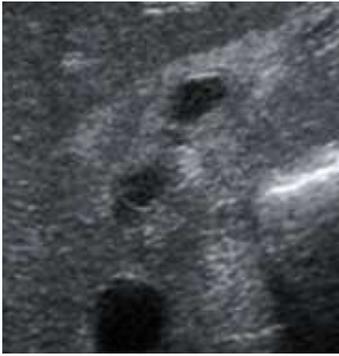


Fig. 1.



Fig. 2.

Ejemplo de vesícula característica de AVB en la figura 1: pequeña, con pared y morfología anormal. Vesícula normal en la figura 2: tamaño normal, morfología regular y pared medible en la que se distinguen la capa muscular y la mucosa.

El signo de TC es un área focal de aumento de ecogenicidad anterior a la bifurcación de la vena porta representando el remanente fibrótico del árbol biliar extrahepático (11). Hemos analizado tres valores de corte para el mismo propuestos por P Visrutaratna et al: 4.0 mm o mayor, 3.0 mm o mayor y 2.5 mm o mayor (15).

Medimos el calibre de la arteria hepática a nivel del margen proximal derecho de la arteria hepática y valoramos si superó el umbral de 1.5 mm descrito en un artículo previo (1). También se valoró si el cociente entre el diámetro de la arteria hepática y el de la vena porta superó el límite de 0.45, propuesto en el mismo artículo de.

Análisis estadístico.

La recogida de datos se realizó en una base de datos específicamente diseñada con el programa Excel 2003 de Microsoft®. El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS 19.0.

Se realizó:

1) Análisis descriptivo de las variables del estudio: Los datos son presentados en función del tipo de variable mediante distintas medidas de centralidad (media, mediana) así como la desviación estándar como medida de dispersión.

2) Análisis univariado de los datos: Se ha analizado la asociación entre las principales variables del estudio. Las técnicas con las que se ha llevado a cabo dicho análisis son de tipo paramétrico o no paramétrico en función de cómo se distribuyen los datos. La normalidad se comprobó mediante una combinación de técnicas que incluye la aplicación del Test de Kolmogorov-Smirnov, análisis de histograma, coeficiente de asimetría y curtosis. En caso de normalidad, la comparación de medias de los diferentes factores se ha llevado a cabo mediante el test T de Student para muestras independientes, en caso de dos grupos. En caso de que las variables medidas no se distribuyesen de manera normal, se ha realizado el análisis de los datos mediante tests no paramétricos de comparación de distribuciones. El Test de U de Mann-Whitney se ha

utilizado para el caso de 2 grupos. El análisis de correlación entre variables cuantitativas se realizó mediante el coeficiente de correlación de Pearson o Spearman, según las características de las variables. La asociación entre variables cualitativas se ha realizado mediante test de Chi-cuadrada o test exacto de Fisher en función del cumplimiento de los supuestos teóricos necesarios para cada prueba.

Se consideró significativo el análisis cuando la p fue menor de 0.05.

7. RESULTADOS

Se realizó el estudio ecográfico a 37 pacientes, 19 con diagnóstico de AVB y 18 del grupo control (no AVB).

La clínica inicial que presentaban los pacientes y por la que se consultó fue la siguiente:

- Ictericia: 18 pacientes del grupo control (100%) y 17 del grupo AVB (89.5%). p: 0.157.
- Acolia: 4 pacientes del grupo control (23.5%) y 8 del grupo AVB (42.1%). p: 0.238.
- Coluria: 4 pacientes del grupo AVB (21.1%) y ninguno del control. p: 0.045.
- Estancamiento pondo-estatural: 1 paciente del grupo control (5.9%). p: 0.284.
- Esplenomegalia: 2 pacientes del grupo control (11.8%) y 1 del de AVB (5.3%). p: 0.481.
- Hepatomegalia: 4 del grupo control (23.5%) y 5 del de AVB (26.3%). p: 0.847.
- Hipotonía: 2 pacientes del grupo control (11.8%). p: 0.124.

Datos demográficos:

Todos los pacientes del estudio excepto 2 del grupo control presentaron una gestación controlada (p: 0.135).

Durante el embarazo las madres de 7 pacientes del grupo control (38.9%) y 7 del grupo AVB (36.8%) tuvieron complicaciones, p: 0.898. Las más frecuentes fueron: fiebre (3 pacientes), retraso del crecimiento intrauterino (3), malformaciones detectadas en ecografías prenatales (4), 1 madre tuvo diabetes gestacional y otra pérdidas hemáticas en el tercer trimestre del embarazo.

Las malformaciones detectadas por ecografía prenatal fueron: 1) quiste abdominal y agenesia renal derecha, 2) situs inversus y quiste hepático, 3) atresia pulmonar y comunicación interventricular y 4) Síndrome de Dandy-Walker.

6 pacientes del grupo control fueron recién nacidos pretérmino (33.3%), el resto de pacientes del estudio fueron a término. Todos los pacientes del grupo AVB fueron a término, p: 0.006.

En el grupo control la media de semanas de gestación al parto fue de 37.35 (mediana: 39, rango: 30-41, desviación típica: 3.60). En el grupo AVB la media fue de 38.76 semanas (mediana: 39, rango: 36-42, desviación típica: 1.48). p: 0.553.

El peso medio de los niños al nacer del grupo control fue de 2423 gr (mediana: 2960, rango: 660-3410 gr, desviación típica: 916.5). En el grupo AVB el peso

medio fue de 3021 gr (mediana: 3042, rango: 2065-3770, desviación típica: 416). p: 0.143.

A 2 de los pacientes del grupo control se les administraba nutrición parenteral (12.5%), sin que se le administrase a ninguno del grupo AVB, p: 0.112.

7 pacientes del grupo control (38.9%) y 7 del grupo AVB (36.8%) eran de origen extranjero, de estos 3 del grupo control y 2 del grupo AVB presentaban consanguinidad, con una p de 0.898 y 0.585, respectivamente.

A un total de 18 pacientes del grupo AVB se les realizó gammagrafía hepatobiliar con un resultado compatible con AVB en 17 casos (94.4%). A 11 de los controles se les realizó gammagrafía hepatobiliar y 6 de ellos presentaron hallazgos compatibles con AVB (54.5%). p: 0.010

Se practicó biopsia hepática a 9 pacientes del grupo control y el resultado de ninguno fue compatible con AVB.

Se completó el estudio con colangioRM a 6 pacientes con AVB y a 1 del grupo control. La colangioRM del paciente control no orientó a AVB y dentro del grupo AVB, 5 fueron compatibles con AVB (83.3%) y 1 fue negativo (16.7%). p: 0.088.

A todos los pacientes del grupo AVB se les sometió a laparotomía exploradora e intervención quirúrgica de Kasai, y los hallazgos orientaron a AVB, sólo 1 paciente del grupo control fue sometido a la intervención y los hallazgos no fueron compatibles con AVB.

La edad media de los pacientes del grupo control al realizarse la ecografía fue de 69.78 días (mediana: 58, rango: 11-179, desviación típica: 46.62). En el caso del grupo AVB la media de edad fue de 66.16 (mediana: 59, rango: 2-162, desviación típica: 39.28), p: 0.952.

La edad media de los pacientes del grupo control al realizar la gammagrafía fue de 49.18 días (mediana: 40, rango: 7-118, desviación típica: 33.64). En el caso del grupo AVB la media de edad fue de 66.39 (mediana: 58, rango: 11-154, desviación típica: 37.8), p: 0.170.

La edad media de los pacientes del grupo AVB al someterse a la intervención de Kasai fue de 82.21 días (mediana: 76, rango: 30-179, desviación típica: 35.96).

La edad media de los pacientes del grupo control al iniciarse la clínica fue de 21.47 días (mediana: 10, rango: 1-90, desviación típica: 25.68). En el caso del grupo AVB la media de edad fue de 13.78 (mediana: 3, rango: 0-120, desviación típica: 28.82), p: 0.130.

Hallazgos en la ecografía diagnóstica:

No se visualizó la vesícula en 5 pacientes diagnosticados de AVB (26.3%) y en 1 de los pacientes del grupo control (5.6%). Se identificó la vesícula por ecografía en 14 pacientes con AVB (73.7%) y en 17 del grupo control (94%). p: 0.087.

La media de longitud de la vesícula en los pacientes que se visualizaba por ecografía del grupo con AVB fue de 14.04 mm (mediana: 12.5 mm, rango: 5.8-30 y desviación típica de 6.44). En los pacientes del grupo control fue de 24.70 mm (mediana: 29 mm, rango de 1.3-47 y desviación típica de 13.58). p: 0.011.

En 8 pacientes del grupo de AVB en los que se visualizaba la vesícula fue inferior a 15 mm (57.1%) y 1 del grupo control (5.9%), p: 0.004.

En 14 pacientes del grupo de AVB en los que se visualizaba, la vesícula fue inferior a 19 mm (78.6%) y 3 del grupo control (17.6 %), p: 0.001.

La media de amplitud de la vesícula de los pacientes con AVB en los que se visualizaba por ecografía fue de 5.18 mm (mediana: 4.3 mm , rango de 2.4-10 y desviación típica de 2.3). En los pacientes del grupo control fue de 7.75 mm (mediana: 6.8 mm, rango de 2.4-10 y desviación típica de 4). p: 0.065.

Se identificó contenido ecogénico dentro de la vesícula en 4 pacientes del grupo AVB (28.6%) y en 2 del grupo control (11.8%), p: 0.239.

La pared de la vesícula fue normal en el 88.2% de los pacientes del grupo control, sólo 2 pacientes de este grupo presentaron una pared anormal (11.8%). Entre los pacientes con AVB 13 presentaron una pared anormal (92.9%) y sólo 1 la presentó normal (en el cual también se identificaba correctamente la mucosa y la muscular). Entre los pacientes con una vesícula anormal de los 2 grupos no se identificaba la mucosa ni la muscular en ninguno de los casos, excepto en un paciente del grupo control en el que sí se identificaba la muscular. La p fue de < 0.001 en las 3 variables (pared, mucosa y muscular).

La pared engrosada de la vesícula sólo se halló en 1 paciente en cada grupo, p: 0.887.

La morfología de la vesícula fue normal en todos los pacientes del grupo control y en 3 pacientes del grupo AVB (21.4%). 11 pacientes del grupo AVB (78.6%) tenían una vesícula con morfología irregular. La p fue < 0.001.

Dentro el grupo de pacientes diagnosticados de AVB, según los criterios antes descritos, 9 pacientes cumplieron los criterios de la tríada fantasma de la vesícula (64.3%), ningún paciente del grupo control cumplió estos criterios, con una p < 0.001.

Un total de 10 pacientes del grupo AVB cumplieron los criterios del signo de la pseudovesícula (71,4%) y tampoco ninguno de los pacientes del grupo control cumplió estos criterios, antes descritos, con una p < 0.001.

En 7 pacientes del grupo AVB no se visualizó TC (se visualizó en 12) y en 17 del grupo control tampoco se identificó. Sólo se identificó TC en un paciente del grupo control que midió 1.5 mm.

La media del TC en el grupo AVB fue de 2.9 mm (mediana: 2.7 mm, rango:2-4.5 y desviación típica de 0.82), p: 0.107.

En el grupo AVB 6 pacientes presentaron un TC superior a 2.5 mm y a 3 mm (50%) y otros 6 no superaron este límite (50%). El paciente del grupo control en el que se identificó TC no superó ninguna de estas medidas. La p fue de 0.335 en ambos casos. Sólo 1 de los pacientes del grupo AVB superó los 4 mm (8.3%), p: 0.764.

A 1 paciente del grupo AVB no se le pudo medir la arteria hepática, por lo que tampoco se obtuvo el cociente.

En el grupo AVB la media del calibre de la arteria hepática fue de 2.65 mm (mediana: 2.5 mm, rango: 1.1-4.7 y desviación típica de 0.98). En el grupo control la media fue de 1.36 mm (mediana: 1.2 mm, rango: 0.6-2.7 mm, con una desviación típica de 0.61), p < 0.001.

En el grupo AVB 16 pacientes presentaron un calibre de la arteria hepática superior a 1.5 mm (88.9%) y 6 en el grupo control (33.3%), p: 0.001.

8 pacientes del grupo AVB entre los que se midió presentaron un IR (índice de resistencia) elevado en la arteria hepática (88.9%) y en 2 casos del grupo control (25%). p: 0.008, aunque hay que tener en cuenta el escaso número de pacientes de los que se tienen registro.

En el grupo AVB la media del calibre de la porta fue de 4.28 mm (mediana: 4.3 mm, rango: 2.8-5.8 mm y desviación típica de 0.82). En el grupo control la media fue de 3.86 mm (mediana: 4.1 mm, rango: 2.3-6 mm y una desviación típica de 0.89). p: 0.106.

Todos los pacientes del grupo control en los que se pudo estudiar (5) presentaron flujo hepatopetal. En el grupo AVB, 11 fue hepatopetal (84.6%), 1 hepatofugal (7.69%) y 1 presentó flujo alternante (7.69%).

La media del cociente entre el calibre de la arteria hepática y el calibre de la vena porta en el grupo AVB fue de 0.62 (mediana:0.53, rango:0.33-1.11 y desviación típica de 0.22) y de 0.35 en el grupo control (mediana: 0.31, rango: 0.15-0.60 y desviación típica de 0.13), p <0.001. 14 pacientes del grupo AVB presentaron un cociente por encima de 0.45 (77.8%) y 4 del grupo control (22.2%), p: 0.001.

En el grupo AVB 13 pacientes presentaron hiperecogenicidad hepática (68.4%) y 3 pacientes del grupo control (16.7%). p: 0.001.

En 5 pacientes del grupo AVB se identificó hiperecogenicidad periportal (26.3%) y no se registró en ningún paciente del grupo control. p: 0.019.

5 pacientes del grupo AVB tenían un hígado heterogéneo (26.3%) y 1 de los casos del grupo control (5.6%), p: 0.087.

11 pacientes con AVB asociaban hepatomegalia (57.9%) y 4 (22.2%) del grupo control, p: 0.027.

Se identificaron anomalías renales en 4 de los pacientes del grupo AVB (21.1%) y en 1 paciente del grupo control (5.6%), p: 0.168. Las anomalías renales detectadas fueron: 3 pacientes con ausencia de visualización de riñón derecho (agenesia), 1 paciente con hidronefrosis derecha y 1 con riñones displásicos.

2 pacientes del grupo AVB presentaron anomalías de VCI (10.5%), sin que se identificase ninguno en el grupo control, p: 0.157.

Se identificó 1 paciente con poliesplenia en el grupo AVB (5.3%), p: 0.324.

Se registró esplenomegalia en 3 (15.8%) pacientes con AVB y en 1 (5.6%) del grupo control, p: 0.316.

En 3 pacientes del grupo AVB se detectó una lesión quística a nivel del hilio, sin que se identificase en ninguno de los pacientes del grupo control. En 1 paciente del grupo AVB también se detectó un gran quiste periférico sin que se apreciase ningún otro a nivel del hilio.

En 3 pacientes se detectó ascitis, en 1 paciente disminución de tamaño del hígado y otro con ascitis y hígado pequeño. 3 de estos pacientes pertenecían al grupo AVB y 2 al control.

Hallazgos en la laparotomía:

En los pacientes en los que se realizó laparotomía exploradora con intervención de Kasai (grupo de pacientes AVB), que fueron en total 19, se obtuvieron los siguientes resultados: vesícula hipoplásica en 17 casos (89.5%), vesícula normal en 1 caso (5.3%) y ausencia de vesícula en 1 caso (5.3%).

A 1 caso del grupo control se le realizó una colangiografía intraoperatoria en la que se constató permeabilidad de la vía biliar intra y extrahepática pero no intervención de Kasai.

En 3 pacientes se encontraron otros hallazgos en la intervención: 1 paciente presentaba malrotación intestinal completa, 1 un quiste periférico, y otro un quiste en el conducto hepático común.

De los 3 pacientes del grupo AVB en que se visualizó por ecografía un quiste a nivel del hilio, 2 de ellos se detectaron en la intervención de Kasai y en 1 de ellos no se menciona en el acto quirúrgico ni en el posterior análisis anatomopatológico de la pieza quirúrgica.

Tabla 1: Resumen de los hallazgos en la ecografía diagnóstica de los 2 grupos estudiados.

HALLAZGOS VESÍCULA	AVB (n: 14)	NO-AVB (controles, n: 17)
Vesícula no visualizada	5	1
Gallbladder ghost triad (GGT)		
Sí	9	0
No	10	18
Pseudo Gallbladder sign (PsGB)		
Sí	10	0
No	9	18
Media longitud	12.5 mm	29 mm
Media amplitud	4.4 mm	6.8 mm
Pared vesical normal		
Sí	1	2
No	13	15
Morfología vesical normal		
Sí	3	17
No	11	0
OTROS HALLAZGOS	AVB (n: 14)	NO-AVB (controles, n: 17)
TC (cordon fibroso)		
Sí	12	1
No	7	17
>2.5 mm	6	6
>3 mm	6	6
> 4 mm	1	0
Media grosor TC	2.9 mm	
Diámetro arteria hepática	2.5 mm	1.2 mm
Cociente AH/VP	0.53	0.31
Diámetro vena porta	4.3 mm	4.1 mm
Hiperecogenicidad hepática	13	3
Hiperecogenicidad periportal	5	0
Hepatomegalia	11	4

Tabla 2: Resumen de las características de los pacientes, hallazgos ecográficos y patológicos en el grupo AVB.

Caso AVB	Edad eco (días)	Días de eco a Kasai	Edad Kasai (días)	PsGB en eco	GGT en eco	Medida vesicular (mm)	Pared vesical normal	Morfología vesicular normal	AP post-cirugía
1	70	12	82	-	-	-	-	-	Hipoplástica
2	46	12	58	-	-	-	-	-	Hipoplástica
3	59	8	67	No	No	30x8	No	Sí	Normal
4	19	52	71	Sí	Sí	9.1x2.9	No	Sí	Hipoplástica
5	84	1	85	No	Sí	11.4x3.7	No	No	Hipoplástica
6	51	26	77	Sí	Sí	13x4.3	No	Sí	Hipoplástica
7	162	7	169	No	Sí	12x6.1	No	No	Hipoplástica
8	56	12	68	No	No	22x4	No	Sí	Hipoplástica
9	40	19	59	-	-	-	-	-	Hipoplástica
10	46	30	76	Sí	Sí	11x5.4	No	Sí	Hipoplástica
11	77	21	98	Sí	Sí	15x7.6	No	Sí	Hipoplástica
12	137	42	179	No	No	17x10	Sí	No	Hipoplástica
13	15	15	30	Sí	No	19x7.3	No	Sí	Hipoplástica
14	57	5	62	Sí	Sí	15x3.9	No	Sí	Hipoplástica
15	84	9	93	Sí	Sí	5.8x2.4	No	Sí	Hipoplástica
16	2	64	66	-	-	-	-	-	Normal
17	62	10	72	Sí	Sí	7x2.6	No	Sí	Hipoplástica
18	85	16	101	Sí	Sí	9.3x4.3	No	Sí	Hipoplástica
19	105	1	106	-	-	-	-	-	Hipoplástica

8. DISCUSIÓN

La colestasis neonatal continúa representado un desafío diagnóstico. La evaluación del lactante con colestasis es un proceso con múltiples pasos, que debe seguir una secuencia lógica teniendo en cuenta el coste-efectividad (17).

La ecografía es la modalidad de imagen inicial de elección y ayuda a excluir un amplio abanico de casuas anatómicas de obstrucción (3).

Las alteraciones colestásicas neonatales son un grupo de enfermedades hepatobiliares que ocurren dentro de los 3 primeros meses de vida. El flujo biliar está interrumpido, y los pacientes presentan hiperbilirrubinemia conjugada, heces acólicas y hepatomegalia. Alrededor de 1 de cada 2500 niños nacidos vivos tiene una alteración colestásica neonatal. Las dos causas más importantes de colestasis neonatal son la AVB y la hepatitis neonatal idiopática, llegando a ser más del 50 al 70% de los casos. Otras causas incluyen una variedad de infecciones neonatales, enfermedades metabólicas y genéticas, colestasis intrahepática familiar progresiva (PFIC), escasez de ductos biliares interlobales, quistes de colédoco, daños de isquemia-reperusión, asociación con la administración de nutrición parenteral y otras condiciones (10).

La distinción entre las dos entidades más frecuentes (AVB y HNI) es importante porque el pronóstico y manejo de las mismas difiere sustancialmente (1). En los pacientes con atresia de vías biliares, la intervención quirúrgica temprana con un hepatoportoenterostomía mediante técnica de Kasai, realizada antes de 90 días de vida, es esencial y se correlaciona con mejor pronóstico (2). En pacientes con hepatitis neonatal, el diagnóstico correcto evita una cirugía innecesaria (1).

La atresia de vías biliares se ha descrito como la enfermedad digestiva más seria que afecta a niños (2) y es la alteración colestásica neonatal más común (10). Es definida como una obliteración fibrosa completa de una porción o de todo el árbol biliar extrahepático, no asociada a cálculos, neoplasias, o rupturas. Este proceso dinámico, inflamatorio y fibroso, que envuelve el árbol biliar intra y extrahepático, culmina con la obliteración del árbol biliar extrahepático, cirrosis biliar y ductopenia (7).

Si no se corrige, provoca la muerte en todos los casos en los primeros dos años de vida (8).

Ocurre aproximadamente en 1 de cada 8000-18000 nacimientos. Esto representa aproximadamente un tercio de los neonatos enviados para estudio de colestasis y constituye la indicación más frecuente para el trasplante hepático en niños (7).

La relativa poca frecuencia de esta enfermedad en un solo centro hace que la investigación disponiendo de un gran número de casos sea muy difícil.

La hepatitis neonatal idopática se describe como una colestasis en la cual las características lesiones con hepatocitos gigantes multinucleados están presentes en la biopsia hepática, y para las cuales no hay otras causas infecciosas, genéticas, metabólicas o anatómicas identificadas (10).

Diagnóstico diferencial de la colestasis infantil y neonatal (8):

HEPATITIS NEONATAL: idiopática, viral, bacteriana y parasitaria.

OBSTRUCCION DE CONDUCTOS BILIARES: Colangiopatías: atresia biliar, quiste de colédoco, paucidad no sindrómica, Síndrome de Alagille, colangitis esclerosante, etc...
Otras: coledocolitiasis, tumores, masas.

SÍNDROMES COLESTÁSICOS: PFIC (Byler, etc...), Agenesia colestasis linfedema, etc....

ALTERACIONES METABÓLICAS: deficiencia de alfa-1-antitripsina, fibrosis quística, enfermedad por depósito de hierro neonatal, endocrinopatías, alteraciones de: los aminoácidos, de los lípidos, del ciclo de la urea, de carbohidratos, mitocondriales, peroxisomales, de la síntesis de ácidos biliares.

TOXICOS: drogas, alimentación parenteral, aluminio.

MISCELANIA DE ASOCIACIONES: shock, histiocitosis x, lupus eritematoso neonatal, etc.

Hasta el momento, excepto la laparotomía, no existe ninguna prueba diagnóstica definitiva para el diagnóstico de atresia de vías biliares. La gammagrafía hepática, la biopsia hepática, la ecografía abdominal, la colangiografía y la bioquímica hepática han presentado rasgos característicos, pero hasta el momento no patognomónicos de AVB, lo que ha ocasionado una evolución en la evaluación de estos pacientes (2).

En la literatura previa se han descrito como hallazgos ecográficos significativos para la detección de la AVB: la valoración global de la vesícula (medidas de longitud y amplitud, valoración de la pared y de la morfología), signo del "triangular cord" (cordón fibroso), diámetro de la arteria hepática, diámetro de la vena porta, cociente entre el calibre de la arteria hepática y el de la porta, anomalías estructurales asociadas a AVB detectables con ecografía (interrupción de la vena cava retrohepática y poliesplenía, así como malrotaciones intestinales o malformaciones renales), cambios hepáticos en relación a fibrosis o cirrosis (los niños con AVB típicamente presentan cierto grado de los mismos y la mayoría tienen alguna evidencia de hipertensión portal hacia la semana 8 de vida, (11)). (1-3, 5, 11-19).

Se cree que la AVB es un fenotipo clínico común de respuesta del hígado y de los conductos biliares neonatales ante una variedad de factores prenatales y perinatales, incluyendo alteraciones genéticas y ambientales (virales, metabólicas y vasculares) que perturban el normal desarrollo o maduración del

árbol biliar y que ocurren en un período específico (desde el período prenatal hasta antes de los 3 meses de edad) en un entorno genético o inmunológico de susceptibilidad a esta enfermedad (10).

Durante el período perinatal, un todavía desconocido factor exógeno encuentra un sistema inmunitario innato de un individuo genéticamente predispuesto e induce una respuesta inmune incontrolable y potencialmente autodestructiva, que se manifiesta con fibrosis hepática y atresia de los conductos biliares extrahepáticos (20).

Los factores etiológicos y la patogénesis de la obliteración del mismo son poco conocidos (10), dividiéndose en cinco áreas según los estudios previos publicados en la literatura (8):

1. Anomalías debidas a una infección viral o a la exposición a una toxina.
2. Anomalías en la morfogénesis.
- 3 Predisposición genética.
4. Alteraciones en la circulación prenatal.
5. Alteración inmune o autoinmune.

Existe una clasificación según los hallazgos anatomopatológicos y otra según la clínica asociada:

Clasificación por subtipos anatómicos (7,8):

- *Corregible*: conducto hepático patente hasta el hilio sin comunicación con el duodeno. 10-15%.
 - TIPO I: obstrucción del colédoco. *Subtipo a y b*: obliteración del segmento proximal o distal, respectivamente. 10%
 - TIPO II: obliteración del conducto hepático común. 2%. *Subtipo alfa*: obliteración de la porción distal del conducto hepático común con dilatación del segmento proximal distal. *Subtipo beta*: estrechamiento de 2 mm del segmento proximal sin contenido biliar. *Subtipo gamma*: estructuras quísticas en el hilio.
- *No corregible*: TIPO III, 88%. Atresia a nivel del hilio.
 - TIPO A: obliteración fibrosa de las dos ramas, derecha e izquierda del conducto hepático.
 - TIPO B: ramas derecha e izquierda pequeñas, menores de 1 mm de diámetro.
 - TIPO C: radicales hepáticos no identificables, re-emplazados por una masa fibrosa.

Clasificación por tipos clínicos (7):

Dos grupos principales de AVB:

- *Fetal*: colestasis temprana sin tiempo ventana libre de la misma después de que la fisiológica se haya resuelto, y con anomalías congénitas

- concomitantes. Afecta entre el 10-25% de los pacientes. Suelen presentar anomalías cromosómicas.
- *Perinatal*: no está asociada a anomalías congénitas extrahepáticas. El niño afectado nace a término y es de características normales (peso y desarrollo perinatal). La ictericia aparece principalmente después de la 2ª semana de vida.

Los cambios intrahepáticos de AVB están bien documentados. En un estadio temprano, antes de los 3 meses de edad, la biopsia hepática está caracterizada por la colestasis, expansión del espacio porta por fibroedema y reacción ductular periportal acompañada de inflamación inespecífica (7). Lo cual limita la interpretación de la biopsia hepática en este momento, aunque según la literatura en manos experimentadas, la tasa de acierto en la interpretación de biopsias hepáticas en colestasis neonatal es alta (probablemente mayor del 90%). El principal propósito de la biopsia es distinguir entre causas obstructivas y no obstructivas de colestasis. La histología sola no puede discriminar entre atresia de vías biliares y otras causas de obstrucción, aunque un diagnóstico de obstrucción obliga a una exploración quirúrgica, y la AVB es con diferencia la causa más frecuente de ictericia obstructiva en el neonato (8).

Los cambios diagnósticos descritos en la biopsia incluyen: expansión de los espacios porta con proliferación de los ductillos biliares y de los ductos interlobulares con estasis biliar. Los hallazgos más específicos y con mayor valor discriminatorio de obstrucción biliar son la proliferación de ductos biliares y la presencia de tapones biliares (8).

Numerosos artículos previos han excluido a pacientes con quistes de colédoco. En nuestro grupo hemos encontrado 3 pacientes con AVB y estructura quística a nivel hiliar, representando un 15.5% del total de pacientes con diagnóstico de AVB. Lo que significa una frecuencia mucho mayor de la esperada según la literatura previa, en la que el tipo II presenta una frecuencia del 2% y dentro de este tipo estaría englobado el subtipo gamma, que es el que define a los pacientes con estructura quística a nivel del hilio. Creemos que se debería realizar una reflexión si excluyendo a los pacientes con quiste de colédoco no estamos excluyendo a pacientes potenciales del grupo AVB (21,22).

Park et al definieron la vesícula pequeña cuando presentaba una longitud inferior a 15 mm (12) y Tan Kendrick et al inferior a 19 mm (2,5). Se analizaron los datos con estos dos puntos de corte para valorar si con un valor de corte muy bajo, un número significativo de pacientes diagnosticados de AVB quedaban excluidos o si pacientes del grupo control podían presentar la vesícula de esta longitud.

Las imágenes de la vesícula fueron clasificadas en dos grandes grupos: la vesícula fue considerada “normal” si media 15 mm o más de longitud (el mismo límite se realizó con 19 mm), con una pared y una morfología de aspecto normal, y “anormal” si la longitud fue menor de 15 mm, o a 19 mm (según punto de corte identificado), o si la vesícula no fue identificable, identificable pero sin lumen, si presentaba una pared anormal o una morfología irregular.

Una pared de aspecto normal fue definida como una interfaz medible compuesta por al menos una capa periférica hipoecogénica correspondiente a la muscular y una línea central ecogénica correspondiente a la mucosa con un grosor valorable (16).

Una vesícula anormal se pensó que era más sugestiva de AVB que de colestasis intrahepática infantil.

Teniendo en cuenta todos estos hallazgos se clasificó como anormal a 18 pacientes del grupo AVB si consideramos el límite de 15 mm y a 19 si el límite es 19 mm, ya que hay 1 paciente del grupo AVB con una longitud de la vesícula de 17 mm. Al disminuir el límite de 19 a 15 mm de longitud de la vesícula sólo 1 caso quedó excluido, lo que supone un 5.3% de los casos diagnosticados de AVB.

Del grupo control 14 pacientes presentaron una vesícula de características normales, a pesar de que 2 tenían contenido ecogénico en su interior y 1 las paredes de la vesícula engrosadas. 4 pacientes del grupo control tenían una vesícula anormal: 1 de ellos no era visible por ecografía, 1 medía 16 mm de longitud sin que se identificase la mucosa, otro tenía una longitud de 17 mm con la pared anormal (no se identificaba la muscular ni la mucosa) y el último presentaba una longitud de 13 mm con pared normal. Todos ellos tenían una morfología regular. En el último existían dudas de si había cumplido el ayuno, pero en una colangioRM posterior en la que cumplía el ayuno se confirmaron las mismas características descritas del tamaño de la vesícula.

Tan Kendrick et al previamente describieron la "gallbladder ghost triad: tríada fantasma de la vesícula" como una vesícula atrésica, con una longitud <19 mm, con una línea mucosa delgada o ausente o una pared indistinguible, y un contorno vesical irregular (5).

Aziz et al, recientemente, describieron el signo de la pseudovesícula (the Pseudo Gallbladder sign) como una estructura con contenido líquido parecido a la vesícula localizada en la región de la fisura lobar principal y midiendo 15 mm o menos de longitud, con un margen liso o irregular pero sin una pared bien definida o de aspecto normal (16).

En nuestra serie de casos 9 pacientes quedaron diagnosticados de AVB según los criterios de la tríada fantasma de la vesícula (un 64.3% del total de pacientes diagnosticados de AVB) y 10 pacientes según el signo de la pseudovesícula (71,4%), con lo que con los criterios del segundo aumentaron las probabilidades de diagnosticar a estos pacientes.

El signo de TC es un área focal de aumento de ecogenicidad anterior a la bifurcación de la vena porta representando el remanente fibrótico del árbol biliar extrahepático (11).

Un falso negativo en el TC puede ocurrir en algunos niños con AVB en el estadio temprano de la enfermedad, o a causa de radicales hepáticos inusuales (como hipoplásicos, aplásicos o ductos hepáticos fibrosos). El

remanente hepático en el hilio puede no ser evidente en estados tempranos de la enfermedad pero puede ser reconocible con el tiempo y la progresión de la enfermedad. En otros casos también pueden ser causados por la presencia de una arteria hepática grande recorriendo paralelamente y encubriendo una relativa pequeña masa fibrotica en el hilio (18). Una marcada ecogenicidad del hígado con una ecogenicidad del parénquima micronodular por cirrosis fue otra causa de un falso negativo del TC en un estudio (15).

Un falso positivo del TC ha sido descrito en un solo niño con colestasis intrahepática que tenía edema o engrosamiento periportal. Puede ocurrir en niños con hepatitis neonatal si la enfermedad progresa a cirrosis avanzada con fibrosis periportal o en niños con fibrosis hepática congénita con severa fibrosis periportal (15).

Hemos analizado tres valores de corte para el TC propuestos por P Visrutaratna et al: 4.0 mm o mayor, 3.0 mm o mayor y 2.5 mm o mayor (15). En nuestra serie de casos en 6 pacientes del grupo AVB se identificó una imagen de TC superior a 2.5 y 3 mm de grosor (50%) y sólo 1 de ellos superó los 4 mm. No se identificaron imágenes de TC que superasen estas medidas en el grupo control, sólo 1 que midió 1.5 mm, presentaba una arteria hepática de 1.3 mm, hiperecogenicidad y heterogenicidad hepática pero sin hiperecogenicidad periportal.

Kim et al, sugirieron por primera vez en su artículo que el aumento del calibre de la arteria hepática (1.5 mm a nivel del margen proximal derecho de la arteria hepática) podría ser útil en el diagnóstico ecográfico de la AVB (1).

Comparamos el valor de corte óptimo sugerido por estos autores de 1.5 mm para el diámetro de la arteria hepática y de 0.45 para el cociente entre el diámetro de la arteria hepática y el de la vena porta entre los 2 grupos (AVB y no-AVB), apreciando que 16 pacientes del grupo AVB (88.9%) y 6 del grupo control (33.3%) presentaban un calibre de la arteria hepática por encima de 1.5 mm, siendo las diferencias estadísticamente significativas. 14 pacientes del grupo AVB presentaron un cociente por encima de 0.45 (77.8%) y 4 del grupo control (22.2%), siendo también las diferencias estadísticamente significativas.

La colangiografía RM del paciente control no orientó hacia AVB y dentro del grupo AVB, 5 fueron compatibles con AVB (83.3%) y 1 fue negativo (16.7%), por lo que según los hallazgos descritos es una técnica a tener en cuenta en el caso de pacientes que presenten hallazgos dudosos antes de realizar una laparotomía exploradora.

En nuestro estudio, de todas las variables estudiadas, presentaron diferencias estadísticamente significativas: pacientes nacidos a término, aparición de ictericia en la clínica inicial, gammagrafía hepatobiliar sugestiva de AVB, longitud de la vesícula, longitud de la vesícula <15 y < 19 mm, pared de la vesícula normal, mucosa de la vesícula identificable, muscular de la vesícula identificable, morfología de la vesícula normal, cumplimiento de los criterios de la "tríada fantasma de la vesícula" y del "signo de la pseudovesícula", calibre de la arteria hepática, arteria hepática mayor de 1.5 mm, aumento del IR en la

arteria hepática, cociente entre el calibre de la arteria hepática y de la vena porta (ah/vp), cuando este es > 0.45 , y presencia a nivel hepático de: hepatomegalia, hiperecogenicidad difusa, y hiperecogenicidad periportal.

Los hallazgos ecográficos de la vesícula en el grupo de pacientes AVB se confirmó en todos los casos con la pieza quirúrgica post-Kasai. En los 3 casos de vesícula no visualizada por ecografía, en el análisis anatómico-patológico se identificó una vesícula hipoplásica. En 1 caso de vesícula de 22 mm de longitud con pared anormal se correlacionó con una vesícula hipoplásica. En el resto de pacientes se correlacionaron las características ecográficas con el análisis histológico: el resto de casos con vesículas hipoplásicas en los dos análisis, excepto 1 que era de características normales en la ecografía y la pieza quirúrgica.

En nuestro estudio, los revisores no estaban blindados al diagnóstico en el momento de la revisión y a pesar de que hay un inherente sesgo en este método, los grupos caso y control eran tan claramente diferenciados basándonos en los hallazgos que no creemos que esto altere significativamente el resultado general.

9. CONCLUSIONES:

La valoración conjunta de todos los hallazgos ecográficos descritos, apoyándose principalmente en los que han demostrado diferencias estadísticamente significativas entre el grupo AVB y el no AVB, proporciona una sospecha de probabilidad de existencia o no de AVB muy fiable. Estos hallazgos son: longitud de la vesícula, pared de la vesícula (con valoración de capa mucosa y muscular), morfología de la vesícula, calibre de la arteria hepática, aumento del IR en la arteria hepática, cociente entre los calibres de la arteria hepática y la vena porta y presencia a nivel hepático de hiperecogenicidad difusa, periportal y hepatomegalia. Por lo que la ecografía abdominal es una herramienta imprescindible para valorar inicialmente a los pacientes con colestasis neonatal

Es necesario valorar con cuidado a los pacientes con quistes a nivel del hilio, ya que podríamos estar excluyendo a pacientes con posible AVB.

10. BIBLIOGRAFÍA

1. Kim WS, Cheon JE, Youn BJ, Yoo SY, Kim WY, Kim IO, et al. Hepatic Arterial Diameter Measured with US: Adjunct for US Diagnosis of Biliary Atresia. *Radiology* 2007; 245(2):549-555.
2. Tan Kendrick APA, Phua KB, Subramaniam R, Goh ASW, Ooi BC and Tan CE. Making the diagnosis of biliary atresia using the triangular cord sign and gallbladder length. *Pediatr Radiol* (2000) 30(2): 69-73.
3. Kanegawa K, Akasaka Y, Kitamura E, Nishiyama S, Muraji T, Nishijima E, et al. Sonographic Diagnosis of Biliary Atresia in Pediatric Patients Using the "Triangular Cord" Sign Versus Gallbladder Length and Contraction. *AJR* 2003;181:1387–1390.
4. World Medical Association. <http://www.wma.net/en/30publications/10policies/b3/index.html>. Marzo 2010.
5. Tan Kendrick APA, Phua KB, Ooi BC and Tan CEL. Biliary atresia: making the diagnosis by the gallbladder ghost triad. *Pediatr Radiol* (2003) 33: 311–315.
6. Esmaili J, Izadyar S, Karegar I and Gholamrezanezhad A. Biliary atresia in infants with prolonged cholestatic jaundice: diagnostic accuracy of hepatobiliary scintigraphy. *Abdom Imaging* (2007) 32(2):243–247.
7. Haber BA and Russo P. Biliary atresia. *Gastroenterol Clin N Am* 32 (2003) 891–911.
8. Kahn E. Biliary Atresia Revisited. *Pediatric and Developmental Pathology* 2004;7(2):10937.
9. Han SJ, Kim MJ, Han A, Chung KS, Yoon CS, Kim D, and Hwang EH. Magnetic Resonance Cholangiography for the Diagnosis of Biliary Atresia. *Journal of Pediatric Surgery* 2002; 37 (4): 599-604.
10. Sokol RJ, Mack C, Narkewicz MR, and Barrer FM. Pathogenesis and Outcome of Biliary Atresia: Current Concepts. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003;37 (1):4–21.
11. Humphrey TM and Stringer MD. Biliary Atresia: US Diagnosis. *Radiology* 2007; 244(3):845-851.
12. Park WH, Choi SO, and HJ. The Ultrasonographic 'Triangular Cord' Coupled With Gallbladder Images in the Diagnostic Prediction of Biliary Atresia From Infantile Intrahepatic Cholestasis. *Journal of Pediatric Surgery* 1999; 34 (11): 1706-1710.

13. Farrant P, Meire HB and Mieli-Vergani G. Ultrasound features of the gall bladder in infants presenting with conjugated hyperbilirubinaemia. *The British Journal of Radiology*, 73 (2000), 1154±1158.
14. Farrant P, Meire HB and Mieli-Vergani G. Improved diagnosis of extrahepatic biliary atresia by high frequency ultrasound of the gall bladder. *The British Journal of Radiology*, 2001;74:952–954.
15. Visrutaratna P, Wongsawasdi L, Lerttumnongtum P, Singhavejsakul J, Kattipattanapong V and Ukarapol N. Triangular cord sign and ultrasound features of the gall bladder in infants with biliary atresia. *Australasian Radiology* (2003) 47(3): 252–256.
16. Aziz S, Wild Y, Rosenthal P, Goldstein RB, et al. Pseudo Gallbladder sign in biliary atresia- an imaging pitfall. *Pediatr Radiol* (2011) 41:620-626.
17. Kotb MA, Kotb A, Sheba MF, El Koofy NM, El-Karaksy HM, Mohamed K. Abdel-Kahlik MK, et al. Evaluation of the Triangular Cord Sign in the Diagnosis of Biliary Atresia. *Pediatrics* 2001;108:416-420.
18. Park WH, Choi SO and Lee HJ. Technical innovation for noninvasive and early diagnosis of biliary atresia: the ultrasonographic “triangular cord” sign. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2001; 8(4): 337-341.
19. Lee HJ, Lee SM, Park WH and Choi SO. Objective Criteria of Triangular Cord Sign in Biliary Atresia on US Scans. *Radiology* 2003; 229:395–400.
20. Petersen C. Biliary atresia: interdisciplinary initiatives focus on a rare disease. *Pediatr Surg Int* (2007) 23:521–527.
21. Torrisi JM, Haller JO and Velcek FT. Choledochal Cyst and Biliary Atresia in the Neonate: Imaging Findings in Five Cases. *AJR* 1990;155:273-1276.
22. Betz BW, Bisset GS, Neil D, Daugherty CC, Balistreri WF. MR Imaging of Biliary Cysts in Children with Biliary Atresia: Clinical Associations and Pathologic Correlation. *AJR* 1994;162:167-171.
23. Giannattasio et al. Diagnostic Role of US for Biliary Atresia. *Radiology*.2008; 247: 912-913.
24. Li SX, Zhang Y, Sun M, Shi B, Xu ZY, Huang Y and Mao ZQ. Ultrasonic diagnosis of biliary atresia: A retrospective analysis of 20 patients. *World J Gastroenterol* 2008; 14(22): 3579-3582.
25. Kim MJ, Park YN, Han SJ, Yoon CS, Yoo HS, Hwang EH, et al. Biliary Atresia in Neonates and Infants: Triangular Area of High Signal Intensity in the Porta Hepatis at T2-weighted MR Cholangiography with US and Histopathologic Correlation. *Radiology* 2000; 215:395–401.

26. Dehghani SM, Haghghat M, Imanieh MH and Geramizadeh B. Comparison of different diagnostic methods in infants with Cholestasis. *World J Gastroenterol* 2006; 12(36): 5893-5896.
27. Das V and Breyssem L. Biliary atresia in a neonate: the triangular cord sign on ultrasound. *JBR-BTR*. 2008 Sep-Oct;91(5):222.
28. Takamizawaa S, Zaimaa A, Murajia T, Kanegawab K, Akasakac Y, Satoha S and Nishijimaa E. Can biliary atresia be diagnosed by ultrasonography alone?. *Journal of Pediatric Surgery* 2007; 42(12): 2093-2096.
29. Dambra DP, Peschechera R, Lo Conte L, Pantanella A, Reale F, Baldari G, Bruno I, Di Giuda D, Fundarò C, Maresca G, Valenza V. Combined diagnostic imaging in a patient with suspected biliary atresia. *Rays*. 2005 Jul-Sep;30(3):257-61.
30. Vijayan V and Tan CE. Computer-generated three-dimensional morphology of the hepatic hilar bile ducts in biliary atresia. *Journal of Pediatric Surgery* 2000; 35(8): 1230-1235.
31. Weinberger E, Blumhagen JD, and Odell JM. Gallbladder Contraction in Biliary Atresia. *AJR* 1987;149:401-402.
32. Cauduro SM. Extra-hepatic biliary atresia: diagnostic methods. *J Pediatr (Rio J)* 2003;79(2):107-14.
33. Kotb MA, Sheba M, El Koofy N, Manssur S, El Karkasy HM, Dessouki NM, Mostafa W et al. Post-portoenterostomy triangular cord sign prognostic value in biliary atresia: a prospective study. *The British Journal of Radiology* 2005;78: 884-887.
34. Hasegawa T, Sasaki T, Kimura T, Sawai T, Nose K, Kamata S, Okada A, Wada K y Kanzaki T. Prenatal ultrasonographic appearance of type IIIc (uncorrectable type with cystic dilatation) biliary atresia. *Pediatric Surgery International* 2002;18(5-6): 425-428.
35. Azuma T, Nakamura T, Nakahira M, Harumoto K, Nakaoka T and Moriuchi T. Pre-operative ultrasonographic diagnosis of biliary atresia—with reference to the presence or absence of the extrahepatic bile duct. *Pediatric Surgery International* 2003;19(6): 475-477.
36. Haddad-Zebouni S, Hindy R, Rahi S, Slaba S, Aoun N, Abi Ghanem S, Akatcherian C and Atallah N. Value of sonography in prolonged neonatal jaundice. Findings in 13 cases. *Archives de Pédiatrie* 1998; 5(1): 35-40.
37. Chen HL. Sonographic diagnosis in infantile cholestasis. *Acta Paediatr Taiwan*. 2006 Jul-Aug;47(4):167-8.
38. Uflacker R and Pariente DM. Angiographic Findings in Biliary Atresia. *CardioVascular and Interventional Radiology*, 2004; 27(5):

39. Visrutaratna P. Biliary atresia: making the diagnosis by the gallbladder ghost triad. *Pediatric Radiology*, 2003; 33(12).
40. Ikeda S, Sera Y, Ohshiro H, Uchino S, Akizuki M and Kondo Y. Gallbladder contraction in biliary atresia: a pitfall of ultrasound diagnosis. *Pediatric Radiology*, 1998; 28(6).
41. Hu Y, Huang Z and Xia L. MR cholangiography and dynamic examination of duodenal fluid in the differential diagnosis between extrahepatic biliary atresia and infantile hepatitis syndrome. *Journal of Huazhong University of Science and Technology -- Medical Sciences --*, 2006; 26(6).
42. Ikeda S, Sera Y and Akagi M. Serial ultrasonic examination to differentiate biliary atresia from neonatal hepatitis — special reference to changes in size of the gallbladder. *European Journal of Pediatrics*, 1989; 148(5).
43. Imanieh MH, Dehghani SM, Bagheri MH, Emad V, Haghghat M, Zahmatkeshan M, Forutan HR, Rasekhi AR and Gheisari F. Triangular Cord Sign in Detection of Biliary Atresia: Is It a Valuable Sign? *Digestive Diseases and Sciences*.
44. Davenport M, Tizzard SA, Underhill J, Mieli-Vergani G, Portmann B and Hadžić N. The biliary atresia splenic malformation syndrome: A 28-year single-center retrospective study. *The Journal of Pediatrics*. 2006; 149(3): 393-400.
45. Avni FE, Segers V, De Maertelaer V, Cadranel S, Dassonville M, MDeLaet MH, Nicaise N and Thierry Metens T. The evaluation by magnetic resonance imaging of hepatic periportal fibrosis in infants with neonatal cholestasis: Preliminary report. *Journal of Pediatric surgery* 2002; 37(8): 1128-1133.
46. Kuwatsuru R, Horikoshi K, Akamatsu M, Kobayashi H, Maehara T and Miyano T. Noninvasive 3D MR angiography in patients with biliary atresia: morphological assessment of the portal venous system as an indicator for liver transplantation. *Pediatr Radiol*. 2000 Oct;30(10):721-2.
47. Bassett MD, and Murray KF. Biliary atresia. Recent progress. *J Clin Gastroenterol* 2008; 42(6): 720-729.
48. Roacha JP and Jennifer LB. Advances in the understanding and treatment of biliary atresia. *Curr Opin Pediatr* 20:315–319.
49. Takahashi T, Kobayashi H, Kuwatsuru R, Lane GJ and Yamataka A. Magnetic resonance angiography versus endoscopy for the assessment of gastroesophageal varices in biliary atresia. *Pediatr Surg Int* (2007) 23:931–934.
50. Sokol RJ and Mack C. Etiopathogenesis of Biliary Atresia. *Seminars in Liver Disease* (2001); 21(4): 517-524.

51. Davenport M. Biliary atresia. *Seminars in Pediatric Surgery* (2005) 14, 42-48.
52. Petersen C and Ure BM. What's new in biliary atresia. *Eur J Pediatr Surg* 2003;13:1-6.
53. Petersen C, Harder D, Abola Z, Alberti D, Becker T, Chardot C et al. European Biliary Atresia Registries: Summary of a Symposium. *Eur J Pediatr Surg* 2008; 18: 111–116.
54. Stipsanelli K, Koutsikos J, Papantoniou V, Arka A, Palestidis C, Tsiouris S et al. *Q J of Nucl Med Mol Imaging*; Mar 2007; 51: 74-81.
55. Sevilla A, Howman-Giles R, Saleh H, Trpezanovski J, Concannon R, Williams K, Chung D and Uren R. Hepatobiliary Scintigraphy With SPECT in Infancy. *Clin Nucl Med* 2007;32: 16–23.
56. Casaccia G, Catalana OA, Marcellini M and Bagolan P. Biliary atresia associated with multiple unrelated anomalies: what about it?. *Pediatr Surg Int* (2007) 23:277–280.
57. Baerg J, Zuppan C, and Klooster M. Biliary Atresia—A Fifteen-Year Review of Clinical and Pathologic Factors Associated With Liver Transplantation. *Journal of Pediatric Surgery* 2004; 39 (6): 800-803.
58. Santos JL, Silveira TR, Silva VD, Cerski CT and Wagner MB. Medial thickening of hepatic artery branches in biliary atresia. A morphometric study. *Journal of Pediatric Surgery* (2005) 40(4), 637–642.
59. Kuroiwa M, Suzuki N, Hatakeyama S, Takahashi A, Ikeda H, Sakai M, and Tsuchida Y. Magnetic Resonance Angiography of Portal Collateral Pathways After Hepatic Portoenterostomy in Biliary Atresia: Comparisons With Endoscopic Findings. *Journal of Pediatric Surgery* 2001; 36 (7): 1012-1016.
60. Kelly DA and Davenport M. Current management of biliary atresia. *Arch. Dis. Child.* 2007;92;1132-1135.
61. M. De Filippo, M. Calíbrese, S. Quinto, A. Rastelli, A. Bertellini, R. Martota et al. Congenital anomalies and variations of the bile and pancreatic ducts: magnetic resonance cholangiopancreatography findings, epidemiology and clinical significance. *Radiol med* (2008) 113:841–859.
62. Utterson EC, Shepherd RW, Sokol RJ, Bucuvalas J, Magee JC, McDiarmid SV, Anand R and the split research group. Biliary atresia: clinical profiles, risk factors, and outcomes of 755 patients listed for liver transplantation. *J Pediatr* 2005;147:180-5.
63. Narkewicz MR. Biliary atresia: an update on our understanding of the disorder. *Current Opinion in Pediatrics* 2001, 13:435–440.

65. Petersen C, Melter M, Leonhardt J, Becker Tand Harder D. Biliary atresia research is crossing national and interdisciplinary borderlines by the European Biliary Atresia Registry (EBAR). *Acta Pædiátrica*, 2005; 94(5): 526–527.
66. Gubernick JA, Rosenberg HK, Ilaslan H and Kessler A. US Approach to Jaundice in Infants and Children. *Radiographics* January 2000 20:173-195.
67. Broto J, Asensio M, Gil Vernet JM, Marhuenda C, and Boix Ochoa J. Bile duct atresia: outline for a solution. *Cir Pediatr*. 2000 Jul;13(3):106-9.
68. Broto J, Gil Vernet JM and Ormaechea M. Biliary atresias operated with favourable results: predictable outcome. *Cir Pediatr*. 2005 Jan;18(1):22-4.
69. Benavides J., Espinoza C, Pereira N and Rostion CG. Atresia de vías biliares en Pediatría: Una Revisión de la Literatura. *Rev. Ped. Elec*. 2008; 5 (3):32-38.
70. Donat Aliaga E, Polo Miquel B, J.J. Vila Carbón, Sangüesa Nebot C, García-Sala Viguer C, Hernández Martín M y Ribes Koninckx C. Atresia de vías biliares: estudio clínico retrospectivo. *An Pediatr (Barc)* 2004;60(4):323-9.
71. Chardot C. Biliary atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2006, 1:28.
72. Richard A. Schreiber and Ronald E. Kleinman. Biliary Atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35, Suppl. 1:11–16.
73. Suchy FJ, Burdelski M, Tomar BS and Sokol RJ. Cholestatic Liver Disease: Working Group Report of the First World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002; 35, Suppl. 2:89–97.
74. Chardot C. Treatment for Biliary Atresia in 2003. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2003; 37(4):407–408.
75. Thompson RJ, Azevedo RA, Galoppo C, Lewindon P, and McKiernan P. Cholestatic and Metabolic Liver Diseases: Working Group Report of the Second World Congress of Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2004;39, Suppl. 2:611–615.
76. Becerra JA. The Next Challenge in Pediatric Cholestasis: Deciphering the Pathogenesis of Biliary Atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2006; 43, Suppl.1:23-29.
77. Wildhaber BE, Majno P, Mayr J, Zachariou Z, Hohlfeld J, Schwoebel M et al. Biliary Atresia: Swiss National Study, 1994–2004 *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 46(3):299–307.
78. Mack CL and Sokol RJ. Unraveling the Pathogenesis and Etiology of Biliary Atresia. *Pediatric Research* 2005;57(5): 87-94.