

Seguimiento de pacientes con atresia biliar: cirugía tardía y desarrollo de lagunas biliares

Follow up for a cohort of patients with biliary atresia: late surgery and development of biliary cysts

Josefina Sáez^a, Josefina Almeida^b, Juan Cristóbal Gana^{c,d},
José Fernando Vuletin^e, Juan Carlos Pattillo^{d,e}

^aResidente Cirugía General, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

^bInterno de Medicina, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

^cDepartamento de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, División de Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

^dPrograma de Trasplante Hepático Pediátrico, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

^eSección Cirugía Pediátrica, División de Cirugía, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile

Recibido el 29 de marzo de 2017; aceptado el 19 de junio de 2017

Resumen

Las dilataciones quísticas de las vías biliares, conocidas como lagunas biliares, se han descrito en el seguimiento de los pacientes sometidos a portoenterostomía o cirugía de Kasai por atresia de las vías biliares (AVB). Su aparición se ha asociado con el desarrollo de colangitis y consecuentemente a un peor pronóstico. **Objetivo:** Describir las características clínicas y pronóstico de pacientes con AVB, sometidos a cirugía de Kasai, con énfasis en aquellos que desarrollaron lagunas biliares. **Pacientes y Método:** Estudio retrospectivo de pacientes sometidos a portoenterostomía de Kasai por AVB durante los años 2008 a 2016. Se tabuló la información demográfica y variables asociadas a la portoenterostomía de Kasai, trasplante hepático, lagunas o quistes biliares y episodios de colangitis. Se crearon curvas de Kaplan Meier y comparación mediante el test de Log Rank para evaluar sobrevida global, libre de colangitis y con hígado nativo, considerando un valor p como significativo. **Resultados:** Se analizó el seguimiento de 13 pacientes. El tiempo promedio de realización del Kasai fue a los 85 meses (rango 42-193, DS 40,3), seis pacientes (46%) fueron sometidos a cirugía de Kasai después de los 90 días de vida por derivación tardía. Cuatro (31%) desarrollaron lagunas biliares múltiples, todos presentaron episodios de colangitis. La sobrevida libre de colangitis fue significativamente menor para los portadores de lagunas biliares. Nueve pacientes (69%) recibieron un trasplante hepático, en promedio a los 16 meses de edad (rango 6-40, DS 12,1), en 3 de ellos la causa fue colangitis recurrente. No se encontraron diferencias significativas en la sobrevida con hígado nativo ni en sobrevida global entre portadores y no portadores de lagunas biliares. **Conclusiones:** En esta cohorte, la incidencia de lagunas biliares luego de la portoenterostomía es similar a la descrita en la literatura. Los resultados concuerdan con la relación propuesta entre ellas y el desarrollo de colangitis. En los pacientes de nuestra serie, el diagnóstico y derivación de AVB fue realizado tardíamente, determinando un peor pronóstico.

Palabras clave:

Atresia vías biliares;
portoenterostomía;
lagunas biliares;
colangitis

Abstract

Since the introduction of Kasai's hepatic portoenterostomy, the prognosis of patients with biliary atresia has improved. The presence of intrahepatic biliary cysts or bile lakes has been reported in some patients after the intervention. Bile lakes have been related to cholangitis and a poor outcome. **Objective:** To describe the clinical features and prognosis of patients with biliary atresia after Kasai portoenterostomy, with special emphasis in those who developed biliary cysts. **Patients and Method:** Data from a retrospective cohort of 13 patients with biliary atresia with a Kasai portoenterostomy from 2008 to 2016 was analyzed. Demographic variables associated to Kasai portoenterostomy, hepatic transplant, biliary cysts and colangitis episodes were tabulated. Kaplan Meir and Log Rank test were used to evaluate colangitis-free and native liver survival. **Results:** The mean age at Kasai was 85 months (SD 40.3, 42-193 months), six patients (46%) had a Kasai operation after 90 days of life. Four patients (31%) developed multiple biliary cysts; all of them had at least one episode of cholangitis. Cholangitis-free survival was significantly lower for those who developed bile lakes. Nine patients (69%) underwent liver transplant, 3 of them because of recurrent cholangitis. There were no differences in global survival or native liver survival between patients with or without biliary cysts. **Conclusions:** The incidence of biliary cysts after Kasai portoenterostomy in this series is similar to the reported. The results are consistent with the relationship proposed between the development of biliary cysts and cholangitis. Our patients, some already derived for evaluation and liver transplantation, underwent Kasai operation at an advanced age, which determines a poor prognosis.

Keywords:

Biliary atresia;
hepatic porto-
enterostomy;
biliary cysts;
cholangitis

Introducción

La atresia de vías biliares (AVB) es una colangiopatía inflamatoria, progresiva y esclerosante, que afecta en grado variable segmentos de la vía biliar intra y extrahepática¹. Es propia del período neonatal y se manifiesta con ictericia colestásica, acolia y hepatomegalia². De no mediar tratamiento médico y quirúrgico, progresa invariablemente a cirrosis con hipertensión portal, falla hepática y muerte en un período aproximado de dos a tres años¹³.

La AVB es una enfermedad poco frecuente, su incidencia a nivel global varía entre 1/8.000 a 1/18.000 recién nacidos vivos¹. Se ha descrito un leve predominio en pacientes de género femenino y en países de origen asiático⁴. No existen datos de su incidencia en Chile⁵. Suele presentarse como patología aislada en un 80-90% de los casos; sin embargo, puede asociarse a otras anomalías congénitas^{6,7}. Ha sido relacionada también con la exposición prenatal a algunos virus y toxinas ambientales o a una reacción inmune neonatal desregulada, sugiriendo que podría ser la vía final común de respuesta ante la injuria biliar en este período del desarrollo^{6,8}.

En la actualidad la AVB constituye la primera causa de trasplante hepático en la población pediátrica³. Series nacionales la identifican como indicación de hasta un 43% de los trasplantes de hígado en menores de 18 años⁹.

En el año 1959, se describió la portoenterostomía, realizada por Kasai y Suzuki, que cambió dramáticamente el pronóstico de los pacientes con AVB^{10,11}. La cirugía tiene por objeto restablecer el flujo biliar entre

el hígado y el intestino¹⁰. Corresponde al tratamiento inicial de la AVB y busca preservar la función hepática; si se lleva a cabo antes de los primeros tres meses de vida se describen mayores tasas de éxito, obteniendo mejores resultados en pacientes intervenidos antes de los sesenta días de vida¹². Para un 20% de los pacientes sometidos a la intervención quirúrgica, ésta resulta ser el manejo definitivo¹³. En el 80% restante sirve de terapia puente al trasplante, permitiendo disminuir su morbimortalidad¹⁴.

Después de la realización de la portoenterostomía de Kasai, se ha descrito como hallazgo la aparición de lagunas biliares, las que corresponden a dilataciones quísticas de la vía biliar intrahepática¹⁵. Algunos estudios reportan una incidencia que varía entre un 18 y un 30% de los pacientes luego de la cirugía^{16,17}. Generalmente se diagnostican por ecografía abdominal y pueden ser únicas o múltiples¹⁷.

Es escaso el conocimiento sobre la fisiopatología de la formación de lagunas biliares¹⁸. Descripciones de su histología destacan la presencia de una pared fibroquística, ductos biliares dañados e invasión por células inflamatorias¹⁹. Lo anterior ha permitido plantear teorías que las relacionan con estasia biliar, litiasis y colangitis; serían consecuencia de conductos biliares alterados y fusionados por el proceso fibro-obliterativo propio de la AVB y agravado por los cambios cirróticos del parénquima hepático¹⁹. Se desconoce su curso clínico y la información disponible en la literatura es escasa, se ha observado una asociación a episodios de colangitis y consecuentemente un peor pronóstico para sus portadores^{17,20}.

Nuestro objetivo es describir las características clí-

nicas y el pronóstico de pacientes portadores de AVB y sometidos a portoenterostomía de Kasai, con especial énfasis en quienes desarrollaron lagunas o quistes biliares durante su evolución.

Pacientes y Métodos

Estudio retrospectivo de cohorte no concurrente, que consideró a los pacientes con diagnóstico de AVB sometidos a portoenterostomía de Kasai y controlados en nuestro centro, entre el año 2008 y el 2016. Los datos se obtuvieron del registro electrónico institucional.

Se tabuló la información demográfica y variables asociadas a la portoenterostomía de Kasai, trasplante hepático, lagunas o quistes biliares y episodios de colangitis.

Los resultados se exponen en porcentajes, media, mediana y/o rango según su distribución. Se crearon curvas de Kaplan Meier y comparación mediante el test de Log Rank para evaluar sobrevida global, libre de colangitis y con hígado nativo, considerando un valor p como significativo. Se utilizó el programa SPSS 24 (IBM) para el análisis estadístico.

Resultados

Trece pacientes han sido controlados con el diagnóstico de AVB y sometidos a portoenterostomía de Kasai, el período contemplado entre los años 2008 y 2016. Los datos demográficos se exponen en la Tabla 1.

Del total de la cohorte, ocho pacientes (62%) fueron operados en nuestro centro, los restantes corresponden a derivaciones luego de la portoenterostomía para su seguimiento y/o eventual trasplante. Cinco pacientes (38%) alcanzaron niveles de bilirrubina total bajo 2 mg/dL al tercer mes postoperatorio. Seis pacientes (46%) fueron sometidos a cirugía de Kasai después de los 90 días de vida por derivación tardía.

Cuatro pacientes (31%) desarrollaron lagunas biliares durante el período de seguimiento. En todos el diagnóstico fue ecográfico y se describieron lesiones quísticas múltiples, tanto simples como complejas. La pesquisa fue en promedio 7,5 meses después de realizada la portoenterostomía, con un rango de 1 a 18 meses. El hallazgo en dos pacientes fue dentro del contexto de un primer episodio de colangitis, en el tercero fue luego de 5 meses de su primera colangitis y en el cuarto paciente fue después de 15 meses.

Del total de pacientes con AVB, el 54% presentó al menos un episodio de colangitis durante su evolución, diagnosticada como cuadro febril y elevación de bilirrubina sin otro foco. Todos los portadores de lagunas biliares tuvieron colangitis, mientras para los demás la incidencia de este cuadro infeccioso fue de un 33%. La sobrevida libre de colangitis post cirugía de Kasai fue

de 19,3 meses en promedio para la serie, resultando ser significativamente mayor para quienes no desarrollaron lagunas biliares en su evolución (27,3 meses vs 1,6 meses, $p = 0,001$), los datos se exponen en la figura 1.

Nueve pacientes (69%) recibieron un trasplante hepático; en 5 (56%) la indicación fue cirrosis hepática, en 3 (33%) -todos portadores de lagunas biliares-colangitis recurrente, y complicaciones derivadas, y en 1 (11%) una falla hepática fulminante (figura 2). Nin-

Tabla 1. Características demográficas de los pacientes

Característica	n (%)
Género (femenino)	7 (54%)
Promedio y rango de edad a la portoenterostomía de Kasai (días)	85 (42-193 meses, DS 40,3)
Desarrollo de lagunas biliares	4 (31%)
Desarrollo de colangitis	7 (54%)
Trasplante hepático	9 (69%)
Promedio y rango de edad al trasplante hepático (meses)	16 (6-40 meses, DS 12,1)
Promedio y rango de seguimiento	47,9 meses (7 meses-9,6 años)

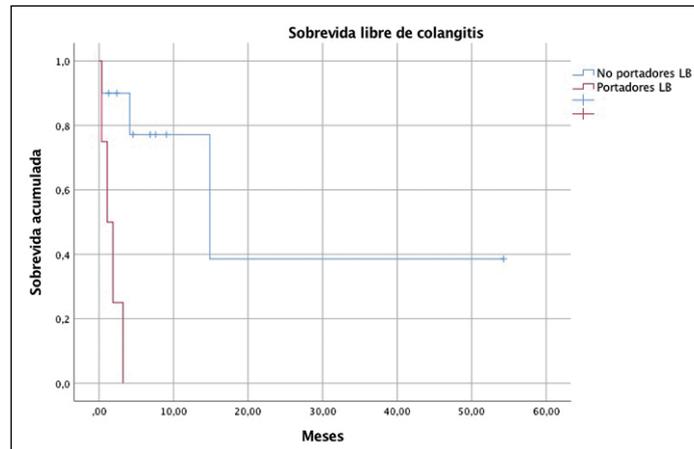


Figura 1. Curva de sobrevida libre de colangitis. Sobrevida libre de colangitis (meses) por método de Kaplan Meier, para los grupos portador y no portador de lagunas biliares.

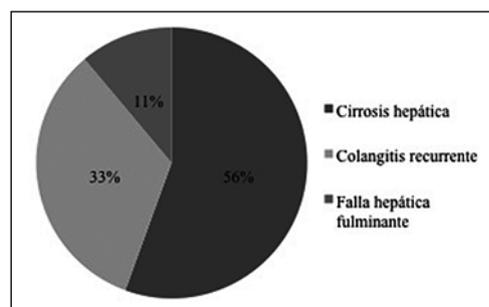


Figura 2. Indicaciones de trasplante hepático. Nueve pacientes de la cohorte recibieron un trasplante hepático, en la figura se exponen las causas y su distribución.

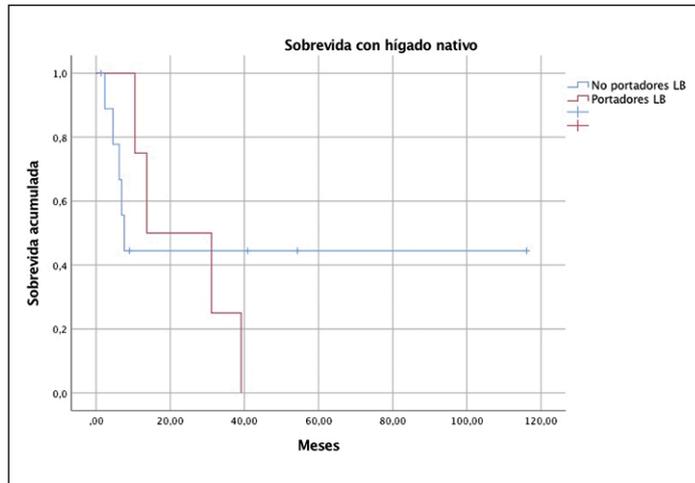


Figura 3. Curva de supervivencia con hígado nativo. Supervivencia con hígado nativo (meses) por método de Kaplan Meier, para los grupos portador y no portador de lagunas biliares. Promedio de supervivencia con hígado nativo 3,4 años (portadores LB 1,97 años vs no portadores de LB 4,56 años, $p = 0,76$).

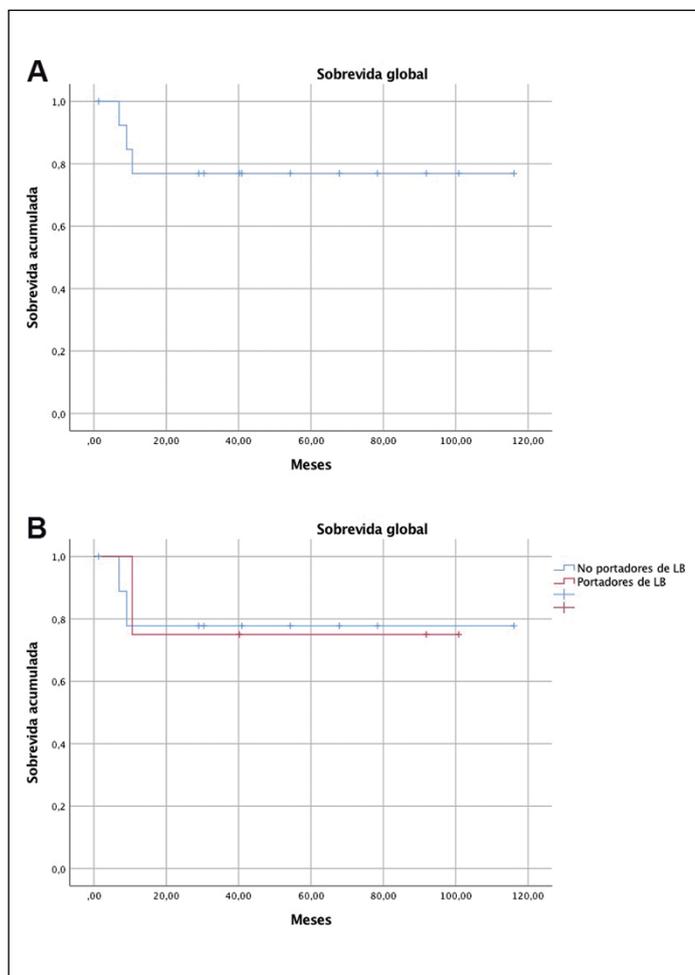


Figura 4. Curva de supervivencia global. **A:** Supervivencia global (meses) por método de Kaplan Meier. **B:** Supervivencia global (meses) por método de Kaplan Meier, para los grupos portador y no portador de lagunas biliares.

gún paciente ha desarrollado lagunas o quistes biliares en el órgano trasplantado. La mediana de supervivencia con hígado nativo en la cohorte es de 13,7 meses, sin presentar diferencias estadísticamente significativas entre los portadores de lagunas biliares y quienes no las desarrollaron ($p = 0,76$) (figura 3).

El rango de seguimiento de la cohorte fue entre 7 meses y 9,6 años, con una mediana de seguimiento de 3,3 años. La mortalidad en la serie fue de 23% (3 pacientes) y la supervivencia global fue de 7,6 años, sin presentar diferencias significativas para pacientes que desarrollaron o no lagunas biliares en su evolución (6,5 vs 7,7 años, $p = 0,995$) (figura 4). Dos pacientes fallecieron por causas relacionadas con el trasplante, luego de su cirugía, mientras que el caso restante lo hizo enrolado en la lista de espera para trasplante, por complicaciones relativas a la cirrosis hepática.

Discusión

La introducción de la portoenterostomía de Kasai cambió el pronóstico de los pacientes con AVB^{10,11}. Sin embargo, la eficacia de la corrección quirúrgica tiene una estrecha relación con el tiempo en que se lleva a cabo. Si el diagnóstico de la enfermedad y el restablecimiento del flujo biliar no es precoz, se hará presente una marcada disfunción hepática que progresará a cirrosis, similar a la historia natural de la enfermedad de base¹². En la cohorte presentada, destaca la edad en que se realizó la portoenterostomía; el promedio para la serie es a los 85 días de vida e incluso un 48,3% del total fue intervenido después de los 3 meses. Lo anterior probablemente se explica porque nuestro centro recibe y concentra derivaciones para trasplante, único tratamiento definitivo para aquellos pacientes con AVB que aún sometidos a cirugía de Kasai, progresan a la cirrosis e insuficiencia hepática. Sin embargo, llama la atención lo tardío de la realización de la cirugía.

Desde el primer reporte de caso de lagunas o quistes biliares en 1960²¹, el desarrollo de estas lesiones ha sido reconocido como una de las complicaciones frecuentes después de la portoenterostomía de Kasai²². En nuestra serie se pesquisaron en 4 (31%) de 14 pacientes, similar a las tasas de incidencia descritas (18-30%) en la literatura, principalmente en pacientes de origen asiático^{16,17,23}. Un solo estudio disponible expone la aparición de lagunas biliares en pacientes con AVB que no fueron sometidos a portoenterostomía²⁴, hecho que no fue evidente en la cohorte dado que todos los pacientes recibieron tratamiento quirúrgico.

Se ha propuesto que el desarrollo de lesiones quísticas intrahepáticas sería una complicación precoz en el postoperatorio de la portoenterostomía²³, sin embargo los rangos reportados son variables^{17,20,22,23}. En nuestra

experiencia, las lagunas biliares se identificaron siempre precedidas o en relación a un episodio de colangitis, y en un rango amplio de seguimiento; en dos casos de manera temprana durante el primer mes postoperatorio.

La asociación de las lagunas biliares con colangitis se propuso desde su primera descripción²¹, sin embargo no se ha establecido una relación causal entre ambas entidades²². Todos los pacientes con lagunas biliares en la serie presentaron al menos un episodio en su evolución; dos de ellos previos al hallazgo de las lesiones, en cambio en los dos restantes el diagnóstico se hizo durante o inmediatamente posterior a la primera infección biliar en el período post Kasai. Al comparar la sobrevida libre de colangitis, en nuestra experiencia resulta ser significativamente menor para quienes son portadores de estas lesiones quísticas intrahepáticas en comparación con quienes no las desarrollan. Nuestros datos apoyan la asociación entre lagunas biliares y riesgo de colangitis, aunque es necesario un estudio de mayor número de pacientes para confirmarlo.

En los resultados presentados sólo se dispone de pacientes en quienes se pesquizaron lagunas biliares múltiples. Se ha propuesto que la morfología de las lesiones sería determinante en su curso clínico; han sido clasificadas en quísticas simples, únicas o múltiples, y complejas según sus características ecográficas¹⁸. El análisis anatomopatológico ha demostrado que lesiones simples únicas carecen de epitelio biliar y serían pseudoquistes, a diferencia de las lesiones múltiples o

complejas, que podrían tener su origen en ductos biliares dilatados, explicando el fenómeno de estasia biliar, litiasis y asociación con episodios de colangitis¹⁹ (figura 5).

No se ha descrito recurrencia de lagunas biliares luego de un trasplante hepático en pacientes con AVB sometidos a portoenterostomía de Kasai, ni lo hemos evidenciado en nuestra serie. Lo anterior sugiere que podrían ser resultado de fenómenos intrahepáticos y locales, no determinado por factores sistémicos. En parte esto podría explicar porqué no hay un buen tratamiento para las lesiones; se ha utilizado el drenaje transparieto-hepático sólo con éxito en casos de lagunas únicas, la antibioterapia prolongada controla la infección pero no mejora los quistes y solo el trasplante hepático ha sido efectivo como tratamiento definitivo²⁵. Algunos autores sugerían el tratamiento quirúrgico resectivo, pero ha sido descartado por considerarse invasivo y de poca utilidad en pacientes que serían probablemente candidatos a trasplante^{17,25,26}.

Otros grupos reportan que luego del hallazgo de lagunas biliares, la progresión de la enfermedad de base se aceleró^{17,20,25}. Para nosotros esto no se reflejó en el análisis de sobrevida global ni con hígado nativo, pues no se encontraron diferencias estadísticamente significativas. Sin embargo, es importante considerar que la muestra de la serie es pequeña y el sesgo que añade la experiencia de un solo centro que concentra derivaciones para trasplante.

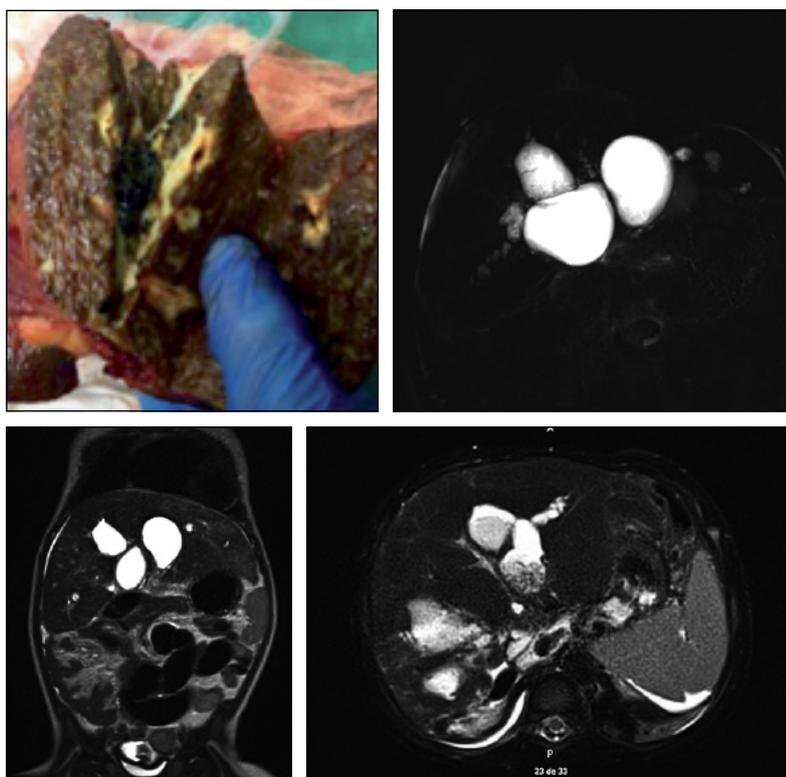


Figura 5. Lagunas biliares. **A:** Explante hepático de uno de los pacientes portadores de lagunas biliares. Aspecto macroscópico de las lesiones, en imagenología descritas como quistes peribiliares confluentes complejos. Se evidencia múltiples cálculos pigmentarios pequeños (flecha). **B-C:** Colangio Resonancia Nuclear Magnética, corte axial y coronal. Se observan lesiones quísticas simples múltiples peribiliares. **D:** Colangio Resonancia Nuclear Magnética, corte axial. Se observan lesiones quísticas múltiples complejas.

En conclusión, las lagunas biliares son un hallazgo relativamente frecuente en los pacientes sometidos a portoenterostomía de Kasai por AVB. La alteración del drenaje de la vía biliar, infecciones recurrentes y probablemente las anomalías estructurales biliares intrahepáticas contribuyen a su desarrollo. Nuestros resultados son concordantes con la relación propuesta entre ellas y episodios de colangitis, asociándolas indirectamente con una evolución menos favorable y la eventual necesidad de trasplante hepático. En los pacientes de nuestra serie, muchos de ellos ya derivados para trasplante, los procedimientos de Kasai fueron realizados de manera tardía, lo que determina un peor pronóstico en el tratamiento de la AVB¹².

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales: Los autores declaran que los procedimientos seguidos se conformaron

a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con la Asociación Médica Mundial y la Declaración de Helsinki.

Confidencialidad de los datos: Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado: Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Financiación

No existió fuente de apoyo financiero.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Referencias

- Basset M, Murray K. Biliary atresia. *J Clin Gastroenterol.* 2008;42(6):720-9.
- Nizery L, Chardot C, Sissoussi S, et al. Biliary atresia: Clinical advances and perspectives. *Clin Res Hepatol Gastroenterol.* 2016;40(3):281-7.
- Butler AE, Schreiber RA, Yanchar N, Emil S, Laberge JM; Canadian Biliary Atresia Registry. The Canadian Biliary Atresia Registry: Improving the care of Canadian infants with biliary atresia. *Paediatr Child Health.* 2016;21(3):131-4.
- Tiao MM, Tsai SS, Kuo HW, Chen CL, Yang CY. Epidemiological features of biliary atresia in Taiwan, a national study 1996-2003. *J Gastroenterol Hepatol.* 2008;23(1):62-6.
- Pérez R, Sanhueza E, Hunter B, et al. Trasplante hepático. *Guías Clínicas Sociedad chilena de Trasplante.* 2011; 315-412.
- Superina R, Magee JC, Brandt ML, et al. The anatomic pattern of biliary atresia identified at time of Kasai hepatportoenterostomy and early postoperative clearance of jaundice are significant predictors of transplant-free survival. *Ann Surg.* 2011;254(4):577-85.
- Khalil BA, Perera MT, Mirza DF. Clinical practice: management of biliary atresia. *Eur J Pediatr.* 2010;169(4):395-402.
- Caponcelli E, Knisely AS, Davenport M. Cystic biliary atresia: an etiologic and prognostic subgroup. *J Pediatr Surg.* 2008;43(9):1619-24.
- Uribe M, Buckel E, Ferrario M, Godoy J, González G, Hunter B, et al. Pediatric Liver Transplantation: Ten Years of Experience in a Multicentric Program in Chile. *Transplant Proc.* 2005;37:3375-7.
- Kasai M, Suzuki S. A new operation for "non-correctable" biliary atresia; hepatic portoenterostomy. *Shujutsu.* 1959;13:733-9.
- Tainaka T, Kaneko K, Seo T, Ono Y, Sumida W, Ando H. Intrahepatic cystic lesions after hepatic portoenterostomy for biliary atresia with bile lake and dilated bile ducts. *J Ped Gastroenterol Nutr.* 2007;44(1):104-10.
- Chung PH, Wong KK, Tam PK. Predictors for failure after Kasai operation. *J Pediatr Surg.* 2015;50(2):293-6.
- Ng VL, Haber BH, Magee JC, et al. Medical status of 219 children with biliary atresia surviving long-term with their native livers: results from a North American multicenter consortium. *J Pediatr.* 2014;165(3):539-46.
- Wilhaber B. Biliary Atresia: 50 years after the first Kasai. *ISRN Surg.* 2012;2012:132089.
- Shimadera S, Iwai N, Deguchi E, et al. Predicting factors on the occurrence of cystic dilatation of intrahepatic biliary system in biliary atresia. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26(6):611-4.
- Caruso S, Miraglia R, Milazzo M, et al. Multidetector computed tomography hepatic findings in children with end-stage biliary atresia. *Eur Radiol.* 2010;20(6):1468-75.
- Bu L, Chen H, Ni Y, et al. Multiple intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2002;37(8):1183-7.
- Inoue Y, Kato Y, Tamura T, et al. Prognostic implications of bile lakes after surgery for biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2008;43:2165-8.
- Tainaka T, Kaneko K, Nakamura S, Ono Y, Sumida W, Ando H. Histological assessment of bile lake formation after hepatic portoenterostomy for biliary atresia. *Pediatr Surg Int.* 2008;24:265-9.
- Dayan B, Ledder O, Verstandig AG, Fisher D, Cytter-Kuint R, Granot E. Bile lake post Kasai hepatportoenterostomy in biliary atresia. *Harefuah.* 2015;154(3):171-4.
- Cameron R, Bunton GL. Congenital biliary atresia. *Br Med J.* 1960;(2):1253-7.
- Goda T, Kubota A, Kawahara H, et al. The clinical significance of intrahepatic cystic lesions in postoperative patients with biliary atresia. *Pediatr Surg Int.* 2012;28:865-8.
- Watanabe M, Hori T, Kaneko M, et al. Intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia who have had a Kasai operation. *J Pediatr Surg.* 2007;42:1185-9.
- Kayahan E, Fukdem D, Haberal N, et al. MDCT of biliary cysts in children with biliary atresia: clinical associations and pathologic correlations. *Diagn Interv Radiol.* 2009;15(3):200-6.
- Saito S, Nishina T, Tsuchida Y. Intrahepatic cysts in biliary atresia after successful hepatportoenterostomy. *Arch Dis Child.* 1984;59(3):274-5.
- Werlin SL, Sty JR, Starshak RJ, Glicklich M, Nathan R. Intrahepatic biliary tract abnormalities in children with corrected extrahepatic biliary atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 1985;4:537-41.