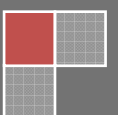




Universidad
Zaragoza

Síndrome coledociano: excluyendo procesos neoplásicos

Realizado por: ELENA PELLICENA LOBERA
Director: AGUSTÍN GARCÍA GIL
Trabajo fin de Grado Medicina
Promoción 2009 - 2015



Índice

❖ Resumen	pág. 3
❖ Abstract	pág. 4
❖ Introducción	pág. 5
❖ Sintomatología	págs. 5-7
❖ Etiología	págs. 7-15
○ Coledocolitiasis	págs. 7-8
○ Pancreatitis aguda y crónica	pág. 8
○ Estenosis posquirúrgica	pág. 9
○ Colangitis esclerosante primaria	pág. 10
○ Atresia biliar extrahepática	págs. 10-11
○ Quistes del colédoco	págs. 11-13
○ Síndrome de Mirizzi	pág. 13
○ Hidatidosis	págs. 13-14
○ Fasciola hepática	pág. 14
○ Disfunción del esfínter de Oddi	págs. 14-15
❖ Diagnóstico diferencial	págs. 15-18
❖ Bibliografía	págs. 19-21

RESUMEN

El síndrome coledociano es el conjunto de síntomas y signos que aparecen como consecuencia de la obstrucción de la vía biliar extrahepática, ya sea benigna o maligna, y se caracteriza por la triada de ictericia, coluria y acolia o hipocolia. Por lo tanto es un síndrome clínico que puede tener distintas causas pero todas producen un impedimento total o parcial de la llegada de bilis al duodeno, esto recibe el nombre de colestasis.

Los trastornos oclusivos del árbol biliar comprenden la obstrucción de la luz del colédoco por cálculos biliares, los trastornos intrínsecos de los conductos biliares y la compresión extrínseca. La causa más frecuente de obstrucción biliar es la coledocolitiasis. Los trastornos intrínsecos de los conductos biliares pueden ser inflamatorios, infecciosos o neoplásicos. Dentro de estos se encuentran enfermedades congénitas como quistes del colédoco y la atresia biliar, y trastornos inflamatorios como la colangitis esclerosante primaria. La compresión extrínseca del tracto biliar puede ser consecuencia del compromiso tumoral o inflamatorio de las vísceras circundantes; con respecto a ésta conviene destacar que la pancreatitis aguda y crónica puede provocarla por el edema, la formación de un pseudoquiste o la fibrosis. El síndrome de Mirizzi también provoca compresión extrínseca del colédoco.

Otras causas de colestasis extrahepática son las iatrogénicas poscolecistectomía, que engloba las estenosis biliares y la estenosis o discinesia del esfínter de Oddi; y algunas infecciones parasitarias como la hidatidosis biliar, *Fasciola hepática* o *Ascaris lumbricoides*.

Las estenosis biliares presentan un reto diagnóstico, por tanto, el abordaje clínico del paciente debe incluir una minuciosa historia clínica y el examen físico. Además debemos realizar una ecografía abdominal (TUS) que nos ayuda a encontrar el nivel de obstrucción y ofrece una “hoja de ruta” para encaminar el diagnóstico.

En el presente artículo, se analiza exhaustivamente el origen de la sintomatología producida por este síndrome, así como las patologías que pueden causarlo; aunque debido al número elevado de estas se excluyen los procesos neoplásicos.

PALABRAS CLAVE: colestasis extrahepática; coledocolitiasis; quiste del colédoco; ictericia; pseudoquistes pancreáticos; síndrome de Mirizzi; parásitos hepáticos; colangitis esclerosante primaria; atresia biliar extrahepática; diagnóstico; estenosis postcolecistectomía; disfunción del esfínter de Oddi.

ABSTRACT

The choledochian syndrome is the set of symptoms and signs that appear as a result of the obstruction of the extrahepatic biliary tract, whether benign or malignant, and is characterized by the triad of jaundice, dark urine and acolia or hipocolia. Therefore it is a clinical syndrome that can have several causes but all produce a total or partial disability of the arrival of bile into the duodenum, this is called cholestasis.

Occlusive disorders of the biliary tree included light obstruction bile duct by gallstones, intrinsic bile duct disorders and extrinsic compression. The most common cause of biliary obstruction is choledocholithiasis. Intrinsic bile duct disorders can be inflammatory, infectious or neoplastic. Within these are congenital diseases such as choledochal cysts and biliary atresia, and inflammatory disorders such as primary sclerosing cholangitis. Extrinsic compression of the biliary tract may result from the tumor or inflammatory involvement of the surrounding viscera; regarding this noted that the acute and chronic pancreatitis can cause that for edema, pseudocyst formation or fibrosis. Mirizzi syndrome also causes extrinsic compression of the bile duct.

Other causes of extrahepatic cholestasis are iatrogenic postcholecystectomy, which includes biliary strictures and stenosis or sphincter of Oddi dyskinesia; and some parasitic infections such as biliary hydatidosis, *Fasciola hepatica* and *Ascaris lumbricoides*.

Biliary strictures present a diagnostic challenge, therefore, the clinical management of the patient should include a thorough medical history and physical examination. We must also perform an abdominal ultrasound (TUS) which helps us to find the level of obstruction and provides a "road map" to guide the diagnosis.

In this article, the origin of the symptoms caused by this syndrome is exhaustively discussed, as well as the conditions that can cause it; but due to the high number of these neoplastic processes are excluded.

KEYWORDS: extrahepatic cholestasis; choledocholithiasis; choledochal cyst; jaundice; pancreatic pseudocysts; Mirizzi syndrome; liver parasites; primary sclerosing cholangitis; extrahepatic biliary atresia; diagnostic; postcholecystectomy stenosis; sphincter of Oddi dyskinesia.

Introducción

La colestasis se define como la disminución o la ausencia del flujo normal de la bilis desde el hígado hasta el duodeno. La bilis fluye en condiciones normales desde las células hepáticas por un sistema colector representado por los conductos biliares intrahepáticos y los conductos hepáticos derecho e izquierdo. Estos se unen formando el conducto hepático común, al que se une la vesícula biliar. A partir de esta unión, el conducto biliar se denomina colédoco y desemboca en el duodeno.^[1] El colédoco en su porción final discurre dentro del parénquima pancreático y desemboca en la ampolla de Vater del duodeno, rodeada por el esfínter de Oddi; es frecuente que, poco antes de esta desembocadura, el colédoco y el conducto pancreático principal o de Wirsung confluyan en un canal común. Las vías biliares extrahepáticas están constituidas por una vía biliar principal, compuesta por los conductos hepáticos derecho e izquierdo, el conducto hepático común y el colédoco; y una vía biliar accesoria que incluye la vesícula y el conducto cístico.^[2]

Puede dividirse la colestasis en intra- y extrahepática, según donde se encuentre el trastorno. En las colestasis intrahepáticas existe dificultad en el flujo biliar en el hígado, mientras que en la extrahepática existe una obstrucción mecánica a nivel del colédoco. Dentro de la colestasis extrahepática la coledocolitiasis (cálculos biliares en el interior del colédoco) es la causa más frecuente, pero también hay que tener en cuenta los tumores de la vía biliar y los pancreáticos.

Los análisis de sangre con alteración de las pruebas hepáticas (bilirrubina, gamma-glutamilttransferasa o GGT, fosfatasa alcalina, transaminasas ALT y AST), los síntomas de ictericia, coluria y/o acolia, así como pruebas de imagen permiten el diagnóstico de la colestasis y diferenciar entre intra- y extrahepática.^[1]

Sintomatología

Las manifestaciones clínicas de la colestasis derivan de la acumulación en el hígado, sangre y otros tejidos de las sustancias habitualmente excretadas por la bilis, dando lugar al color amarillento de piel y ojos (ictericia), el picor (prurito) cutáneo, la coloración oscura de la orina (coluria) y clara de las heces (acolia). Otros síntomas son secundarios a la malabsorción de determinados nutrientes debido a la falta de los ácidos biliares, que son necesarios para que se produzca de forma adecuada la digestión. Puede aparecer esteatorrea, pérdida de peso, y déficit de vitaminas liposolubles.^[1]

La ictericia es la coloración amarillenta de la piel y las mucosas causada por el depósito de bilirrubina. La exploración física permite calcular el grado de elevación de la bilirrubina sérica; para detectar aumentos ligeros de la bilirrubina sérica lo mejor es examinar el velo del paladar y las escleróticas, los cuales tienen afinidad especial por la bilirrubina, a causa de su riqueza en elastina. Cuando se detecta ictericia en las escleróticas, la bilirrubina sérica es, por lo menos, de 3 mg/100ml. Las concentraciones séricas de bilirrubina se elevan cuando existe desequilibrio entre la formación y la eliminación de la misma. Para estudiar de forma racional a un paciente con ictericia es necesario conocer la síntesis y el metabolismo de este pigmento, así como el origen de la hiperbilirrubinemia.

Metabolismo de la bilirrubina: La bilirrubina es un pigmento tetrapirrólico que se produce durante la degradación del grupo hem. Para ser transportada por la sangre la bilirrubina debe ser soluble, lo cual se logra por su unión no covalente reversible a la albúmina. La bilirrubina no conjugada ligada a albúmina es transportada hasta el hígado. ^[3] Después de penetrar en el hepatocito, la conjugación tiene lugar en el retículo endoplásmico liso mediante la transferencia de glucurónido del ácido uridindifosfato-glucurónico a la bilirrubina; en la reacción interviene la enzima uridindifosfato-glucuroniltransferasa (UDP-GT). Como resultado de esta reacción se produce bilirrubina conjugada, también llamada directa, que se diferencia de la no conjugada por su hidrosolubilidad, lo que le permite ser eliminada por la bilis y la orina. Se excreta en la bilis hasta llegar al intestino. La mayor parte de la bilirrubina conjugada presente en el intestino se transforma en urobilinógeno al actuar sobre la bilirrubina las bacterias de la luz intestinal. El 80 % del urobilinógeno se excreta con las heces, a las que otorga un color oscuro; el 20 % restante se absorbe en el colon, accede al hígado y se excreta por la bilis, y en muy escasa cuantía se elimina por el riñón con la orina. ^[2]

Hiperbilirrubinemia: El origen de la hiperbilirrubinemia (concentración de bilirrubina total en suero mayor de 1 mg/dl) puede ser por una producción excesiva, por un defecto de captación hepática de bilirrubina no conjugada, por un defecto en la conjugación o por un defecto en la excreción biliar de la bilirrubina conjugada. En este último a pesar de haberse conjugado correctamente, la bilirrubina no puede excretarse por la bilis y refluye a la sangre; y al ser hidrosoluble, también pasa desde la sangre a la orina.

Cuando los niveles séricos de bilirrubina son superiores a 2 mg/dl aparece un signo cardinal en patología hepatobiliar, la ictericia. También pueden observarse cambios en el color de las heces y la orina.

Las heces hipocólicas o acólicas presentan un color pálido, parecido al del yeso. Reflejan la existencia de un menor contenido fecal de urobilinógeno, como consecuencia de un descenso en su síntesis intestinal, al llegar menos bilirrubina conjugada a la luz digestiva. El reducido acceso de bilirrubina al intestino mediante la bilis puede deberse a un descenso de bilirrubina conjugada presente en el hepatocito, por un trastorno de captación o conjugación de bilirrubina; o a un defecto en la excreción biliar. ^[2] La acolia se produce únicamente si existe obstrucción biliar completa. ^[4]

El término coluria se refiere a la observación de orina hiperpigmentada, de color pardo, similar al de las bebidas de cola. Traduce específicamente la presencia de un exceso de bilirrubina conjugada en la orina (no de urobilinógeno), lo cual, como se ha indicado antes, siempre refleja un defecto de excreción biliar. ^[2] La coluria generalmente precede a la ictericia y, en casos de colestasis crónica, puede desaparecer al producirse una unión covalente entre la albúmina y la bilirrubina que impide su filtrado glomerular.

El prurito suele ser más intenso por la noche y dificulta el sueño. En general, es paralelo al grado de colestasis, aunque desaparece en fases terminales. ^[4]

Etiología

Coledocolitiasis

La coledocolitiasis es la causa más común de obstrucción biliar. Aproximadamente del 5% al 22% de la población occidental tiene cálculos biliares, y de estos pacientes el 8-20% presentan cálculos en el conducto biliar común. ^[5]

La coledocolitiasis hace referencia a la ocupación total o parcial del colédoco por cálculos, produciendo obstrucción del mismo. La mayoría de los cálculos que encontramos en el colédoco se han formado inicialmente en la vesícula. ^[6] Tras la colecistectomía quedan cálculos no detectados en las vías biliares en cerca del 1 al 5% de los pacientes. La inmensa mayoría de estos cálculos son de colesterol, que una vez formados en la vesícula emigran a las vías biliares extrahepáticas a través del conducto cístico. Los cálculos primarios que aparecen *de novo* en los conductos por lo

común son de pigmento y se observan en parasitismo hepatobiliar, colangitis recurrente crónica, anomalías congénitas como la enfermedad de Caroli, estenosis biliares o defecto del gen MDR3 que disminuye la secreción de fosfolípidos por la bilis. ^[7]

Existen factores de riesgo que se han asociado a la formación de cálculos a nivel de la vesícula biliar y vías biliares. Hay factores de riesgo no modificables como la edad, el sexo y factores genéticos. ^[8] El riesgo de formar cálculos aumenta con la edad y es más frecuente en mujeres. Otras condiciones que aumentan el riesgo son el embarazo, la obesidad, la toma de estrógenos, una pérdida rápida de peso, diabetes, cirrosis o algunos fármacos. ^[6] Estos últimos son modificables ^[8].

La coledocolitiasis puede ser asintomática, el cálculo puede pasar espontáneamente al duodeno, pero habitualmente produce un cuadro de cólico biliar o alguna de sus complicaciones. Cuando se produce una obstrucción gradual e incompleta, da lugar a una colestasis, que puede ser indolora. Sin embargo, cuando se produce una obstrucción aguda y completa, aparece un dolor en hipocondrio derecho, habitualmente referido a la espalda (por dilatación del colédoco o por la coexistencia de un cuadro de pancreatitis aguda, por impactación del cálculo en la ampolla de Vater), junto con el cuadro característico de la obstrucción biliar de ictericia, coluria, acolia y prurito. ^[4]

Pancreatitis aguda y crónica

El colédoco distal está incluido dentro de la porción posterior de la cabeza del páncreas. Los cuadros inflamatorios y fibróticos, así como los pseudoquistes en esta localización, pueden comprimir este colédoco intrapancreático, y producir resultados anormales de las pruebas hepáticas, ictericia, dolor en hipocondrio derecho o colangitis. ^[9]

Los pseudoquistes pancreáticos son complicaciones de la pancreatitis aguda o crónica, como resultado de la necrosis del páncreas después de un ataque de pancreatitis aguda, o causados por la disrupción ductal siguiente al aumento de la presión, ya sea por estenosis, cálculos o tapones de proteínas que obstruyen los principales sistemas de conductos pancreáticos. ^[10]

Estenosis posquirúrgicas

La mayoría de las estenosis benignas de la vía biliar son el resultado de lesiones iatrogénicas durante la colecistectomía. ^[11] La causa más común de lesión es la falta de reconocimiento de la anatomía del triángulo de Calot (fig. 1).

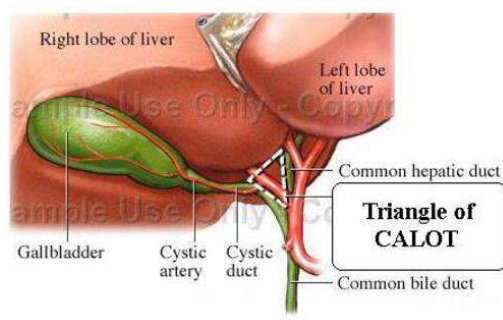


Fig 1. Límites anatómicos del triángulo de Calot: inferior conducto cístico y arteria cística, medio conducto hepático común y superior el polo inferior del hígado.

Durante colecistectomías abiertas la prevalencia de lesiones de las vías biliares se ha estimado en sólo 0,1-0,2%. Los factores de riesgo durante la colecistectomía abierta incluyen la curva de aprendizaje del cirujano, error al identificar la anatomía, colecistitis aguda o escleroatrófica, malinterpretación o incompleta colangiografía, anomalías anatómicas y sangrado excesivo. Las variantes anatómicas biliares se encuentran en el 18-39% de los casos, con anomalía potencialmente peligrosa en un 3-6%.

La introducción de la técnica laparoscópica está asociada con un aumento significativo del riesgo de lesión en la vía biliar. Los factores de riesgo inherentes a esta técnica son la limitación de la visión de dos dimensiones, la ausencia de palpación manual, el uso de un enfoque tangencial e inferior al conducto biliar común, la mala visión durante el sangrado significativo y la curva de aprendizaje del cirujano; este último es el factor más importante. ^[12]

Si la vía biliar ha sido ocluida por completo la ictericia aparece con rapidez en el posoperatorio temprano. En algunos pacientes, la lesión se manifiesta con la aparición de coleperitoneo, con frecuencia en asociación con una colección biliar infectada en el espacio subhepático. Por tanto, el clínico debe sospechar la posibilidad de lesión de la vía biliar en todo enfermo con dolor abdominal persistente. ^[11]

Colangitis esclerosante primaria

Es una enfermedad hepática crónica colestásica y fibrosante que se caracteriza por destrucción inflamatoria de los conductos biliares intrahepáticos y/o extrahepáticos, lo que lleva a la estasis biliar, fibrosis hepática, y en última instancia a la cirrosis.

La etiología no está definida, aunque incluye componentes inmunomediados ^[13]. La enfermedad ocurre hasta en 75% de los casos asociada a una enfermedad inflamatoria intestinal, en especial colitis ulcerosa ^[7].

Afecta principalmente a hombres jóvenes y de mediana edad. Los pacientes asintomáticos representan aproximadamente del 15 al 40% de los pacientes en el momento del diagnóstico. Cada vez se identifican más pacientes en una etapa temprana de la enfermedad con menos síntomas. Más del 55% de los pacientes debuta al inicio con elevación asintomática de enzimas hepáticas ^[13].

Los pacientes suelen mostrar síntomas y signos de obstrucción biliar crónica o intermitente, ictericia, prurito, dolor en el cuadrante superior derecho o colangitis aguda. En fases tardías pueden aparecer obstrucción biliar completa, cirrosis biliar secundaria, insuficiencia hepática o hipertensión portal con varices sangrantes ^[7]. El colangiocarcinoma se desarrolla hasta en el 23% de los pacientes y puede aparecer antes de la aparición de cirrosis.

Bioquímicamente es típica la elevación de valores de fosfatasa alcalina en suero, en el 95% de los casos aumenta entre 3 y 10 veces el límite superior de la normalidad. La histología más característica es el hallazgo de una fibrosis periductal concéntrica que progresa a una obliteración progresiva de los pequeños conductos biliares dejando cicatriz en el conducto; pero esto se encuentra en menos del 15% de los pacientes ^[13].

Atresia biliar extrahepática

Es una enfermedad poco frecuente, que se presenta en periodo neonatal. Supone la causa más frecuente de ictericia colestásica en este grupo de edad. ^[14] Se caracteriza por una colangiopatía inflamatoria esclerosante, que afecta tanto a las vías biliares extrahepáticas como a las intrahepáticas, y provoca destrucción y obliteración del tracto biliar. Sin tratamiento progresa la enfermedad y conduce a la fibrosis hepática, cirrosis con hipertensión portal, insuficiencia hepática y la muerte en 2 o 3 años. ^[15] Ocurre en aproximadamente 1 / 18.000 nacidos vivos en Europa Occidental. ^[14]

Se desconoce la causa, aunque parece estar relacionada con etiologías infecciosas, genéticas e inmunológicas.

Podemos diferenciar dos subtipos, la forma fetal o sindrómica y la perinatal o adquirida. La forma fetal se caracteriza por colestasis temprana sin un periodo libre de ictericia después de la ictericia fisiológica y pueden asociar anomalías congénitas como situs inverso, malrotación intestinal, asplenia o poliesplenia, anomalías de la vena porta o cardiopatía congénita. Este tipo tiene una incidencia estimada de 10% a 25% de los lactantes. Por el contrario, la forma perinatal es más común, la cual presenta ictericia al mes o 2 meses de edad y no asocia anomalías congénitas.

En los niños con atresia biliar extrahepática el peso al nacer y la gestación suelen ser normales. Por lo general las características clínicas que presentan incluyen ictericia, orina oscura y heces pálidas durante 4 a 6 semanas. Dependiendo de la extensión de la enfermedad en el diagnóstico, la hepatoesplenomegalia está presente a menudo reflejando hipertensión portal. Algunos casos presentan temprano sangrado debido a la mala absorción y deficiencia de vitamina K.

La prolongación de la ictericia neonatal más de 2 semanas y una hiperbilirrubinemia conjugada aumenta la sospecha de atresia biliar extrahepática. ^[15]

Quistes del colédoco

El conducto colédoco puede presentar una dilatación quística que afecta su porción libre, lo que origina un quiste, o bien su segmento intraduodenal, lo que induce la formación de un divertículo. En esta última situación, el reflujo crónico de jugo pancreático hacia el árbol biliar puede producir inflamación y estenosis de los conductos biliares extrahepáticos. ^[7]

La teoría más ampliamente aceptada es la que las vincula con las anomalías de la unión biliopancreática. Estas anomalías son raras y su frecuencia oscila entre el 0,08 y el 3,2% de la población. Aunque se acepta ampliamente que las dilataciones congénitas de la vía biliar se asocian con anomalías de la unión pancreaticobiliar, estas pueden constituir una entidad independiente.

La clasificación más utilizada es la de Todani, que distingue 5 tipos (fig. 2). El tipo I define una dilatación de la vía biliar extrahepática. Se subdivide en subtipo Ia, si la dilatación es sacciforme y afecta a todo o a casi todo el hepatocolédoco; subtipo Ib, cuando la dilatación es sacciforme, pero afecta a una parte del hepatocolédoco, y subtipo Ic, si hay dilatación fusiforme de todo el conducto. El tipo II define una

dilatación sacciforme lateral de la vía biliar, con pedículo corto y estrecho. El tipo III consiste en una dilatación aislada de la porción terminal del colédoco en la ampolla de Vater. El tipo IV define la presencia simultánea de varias dilataciones. Se subdivide en 2 subtipos, IVA, cuando asocia dilataciones de la vía biliar intrahepática y extrahepática y, IVb, si asocia dilatación de la vía biliar principal y de la porción terminal del colédoco. El tipo V define las dilataciones de la vía biliar intrahepática y se corresponde con la enfermedad de Caroli.

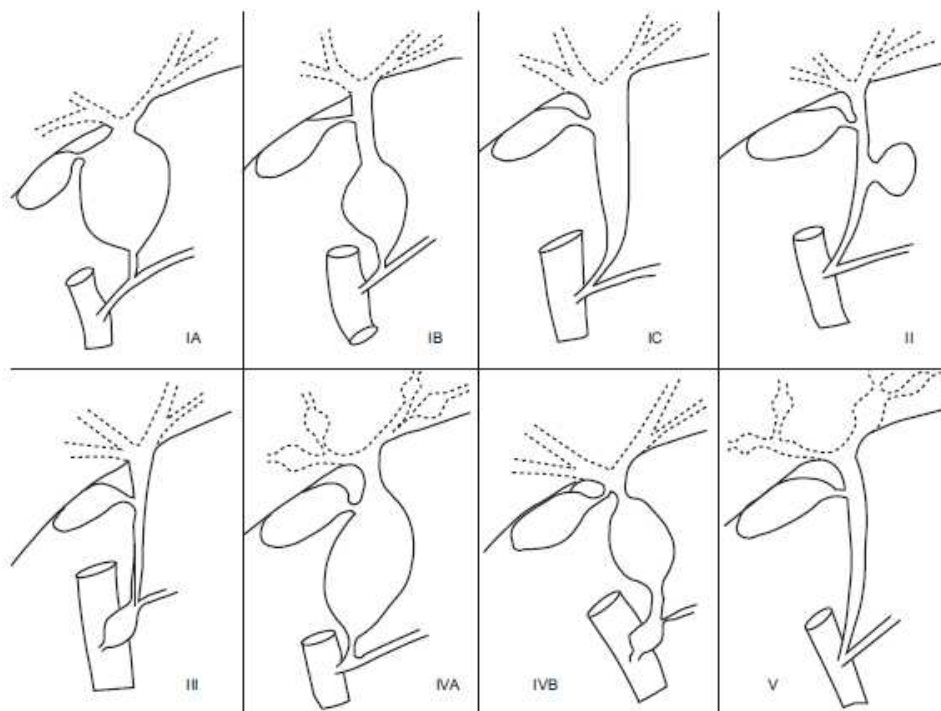


Fig. 2 Clasificación de Todani. ^[16]

Son 4 veces más frecuentes en mujeres y, aunque pueden diagnosticarse en cualquier edad, dos tercios son descubiertos antes de los 10 años. Los tipos I y IV son los más frecuentes y suponen el 80% del total; los otros tipos no alcanzan el 5% cada uno de ellos.

Aunque pueden permanecer asintomáticas durante mucho tiempo, suelen comenzar en la infancia. En los adultos, habitualmente causan dolor (en 60-95% de los casos), mientras que la ictericia y la fiebre están presentes en la mitad. El 20-70% presenta alguna complicación biliar, que en la mitad de las ocasiones se manifiesta por un episodio de colangitis. Con menor frecuencia pueden causar pancreatitis aguda e, incluso, cirrosis biliar. No obstante, la principal complicación evolutiva que pueden

presentar, y que en gran medida marca la necesidad de tratamiento, es la degeneración maligna, que puede afectar tanto a la vía biliar como a la vesícula biliar. El riesgo de cáncer biliar es 20 veces mayor que en el resto de la población. ^[16]

Síndrome de Mirizzi

El epónimo síndrome de Mirizzi (SM) define una complicación de la colelitiasis de larga evolución en el que un cálculo impacta en la bolsa de Hartmann o el conducto cístico, originando una colestasis por compresión extrínseca de la vía biliar principal. A partir de ese momento, pueden desencadenarse diversos fenómenos: ictericia, hidrops vesicular, colecistitis aguda, fístula colecisto-coledociana o bilio-digestiva, coledocolitiasis, colangitis y cirrosis biliar secundaria, entre otros.

La frecuencia del SM dentro de las series de colelitiasis oscila entre el 0,5% y el 5%. ^[17]

McSherry describió dos tipos de síndrome de Mirizzi. En el tipo I, el conducto hepático está comprimido por un gran cálculo impactado en el conducto cístico o en la bolsa de Hartman. En el tipo II, el cálculo ha erosionado dentro del conducto hepático provocando una fístula colecistocolociana.

Otra clasificación propuesta después es la de Csendes (grados I-IV). En el tipo I hay compresión extrínseca de la vía biliar por un cálculo enclavado en el cístico (el original Síndrome de Mirizzi). En el tipo II la fístula colecistobiliar compromete hasta un tercio de la circunferencia del conducto biliar. En el tipo III la fístula colecistobiliar compromete hasta los dos tercios de la circunferencia del conducto biliar. En el tipo IV encontramos una fístula colecistobiliar con destrucción completa de la pared del conducto biliar principal. ^[18]

De forma característica el cuadro suele ser silente y se presenta como una ictericia intermitente. ^[19] El principal motivo de consulta es el dolor en hipocondrio derecho, seguido muy de cerca por la ictericia. ^[18]

Hidatidosis

La hidatidosis es la más común y una de las más severas cestodiasis por larvas. ^[20] Se produce por la ingestión de huevos de *Echinococcus granulosus* en alimentos contaminados a partir de las heces del perro, dando lugar a una parasitación hepática (70%) y/o pulmonar o en otros órganos. ^[21]

Puede tener un curso clínico complicado o sin complicaciones. La ruptura de un quiste hidatídico a la vía biliar es una complicación grave que ocurre en un 5-15% de los pacientes produciendo un cuadro clínico de obstrucción biliar y/o colangitis. ^[20] Esta es la complicación más frecuente de la hidatidosis hepática. ^[22]

Fasciola hepática

La fascioliasis es principalmente una enfermedad común de los animales de granja como vacas y ovejas, sirviendo los humanos sólo de vez en cuando como huéspedes accidentales.

A través de la ingestión de plantas de agua contaminadas, como el berro, el ser humano puede llegar a ser el huésped definitivo del parásito. Este parásito puede colonizar el árbol biliar, donde pone sus huevos, los cuales pueden dar lugar a la formación de cálculos biliares que sirven de nidos para ellos. Los gusanos vivos o muertos pueden ocluir los conductos biliares causando obstrucción y, algunas veces colangitis.

Se produce dos fases, una fase aguda que coincide con la invasión hepática y una fase crónica debida a la presencia de trematodos en los conductos biliares. Una vez infectado el ser humano las larvas atraviesan la pared intestinal y entran en la cavidad peritoneal. Después de un periodo de migración de 6-9 semanas, los trematodos jóvenes penetran la cápsula del hígado y maduran en el árbol biliar, y comienzan a poner sus huevos. En la fase aguda, el paciente puede tener fiebre prolongada, dolor en hipocondrio derecho, hepatomegalia, eosinofilia y síntomas gastrointestinales vagos. Estos síntomas disminuyen con la fase crónica. Una vez que entran en los conductos biliares pueden causar síntomas por la colestasis. ^[23]

Disfunción del esfínter de Oddi

La disfunción del esfínter de Oddi (DEO) es un trastorno oclusivo, no litiásico, que ocurre a nivel del esfínter de Oddi. La patogenia se relaciona con la obstrucción pasiva del esfínter causada por fibrosis e inflamación o con la obstrucción activa provocada por el espasmo del esfínter muscular. Otros términos menos precisos en la literatura médica para referirse a la DEO son estenosis papilar, discinesia biliar y síndrome poscolecistectomía. Es más frecuente en las mujeres de edad media. ^[24]

Durante el ayuno el esfínter de Oddi constituye una zona de resistencia de alta presión al paso de la bilis procedente del conducto colédoco al duodeno. Esta contracción

tónica sirve para impedir el reflujo del contenido duodenal a los conductos biliar y pancreático; y permitir que la vesícula se llene de bilis.

Se han propuesto cinco criterios para definir la estenosis papilar, estos son el dolor en hipocondrio derecho o epigastrio, pruebas hepáticas anormales, dilatación de la vía biliar principal en el estudio con CPRE, retraso en el vaciamiento del material de contraste del conducto biliar mayor de 45 minutos e incremento de la presión basal del esfínter de Oddi. ^[7]

Diagnóstico diferencial

Las estenosis biliares presentan con frecuencia un desafío en términos de diagnóstico, aunque con los avances en las técnicas endoscópicas y de muestreo han evolucionado los algoritmos para la evaluación diagnóstica en pacientes con sospecha de obstrucción biliar. Esto supone que aproximadamente un 15-24% de los pacientes sometidos a resección quirúrgica por sospecha de malignidad biliar tienen etiología benigna.

El abordaje clínico del paciente debe incluir una minuciosa historia clínica y el examen físico. Especial atención se debe prestar a los signos de alarma que sugieren malignidad, incluyendo pérdida de peso, dolor abdominal o dorsal, y mal estado general. ^[25] Debemos realizar unos análisis de sangre (hemograma, pruebas bioquímicas hepáticas, amilasa) que mostrarán alteraciones sugestivas de obstrucción del conducto biliar, infección o sospecha de pancreatitis. Como complemento, necesitamos una prueba de imagen. ^[6]

La ecografía transabdominal (TUS) es la prueba de imagen utilizada de primera elección para el diagnóstico etiológico de colestasis extrahepática, porque es un procedimiento no invasivo, rápido y en la actualidad ampliamente accesible. El principal signo ecográfico es una dilatación del conducto biliar principal de más de 7 mm, asociado, en la mayoría de los casos con dilatación de la vía biliar intrahepática y/o dilatación de la vía biliar. ^[26] Se recomienda la TUS en la búsqueda de cálculos (Fig. 3) y quistes (Fig. 4). ^[25]

Una situación particular representan los casos con colestasis extrahepática sin dilatación en los pacientes con obstrucción transitoria o intermitente de la vía biliar. En estas situaciones se produce un aumento transitorio de la bilirrubina y enzimas colestásicas, pero no hay modificaciones ecográficas del calibre. ^[26]



Fig. 3 TUS: Cálculo en el conducto biliar común. [26]



Fig. 4 TUS: Pseudoquistes en la cabeza del páncreas. [26]

TUS ayuda a encontrar el nivel de obstrucción y ofrece una “hoja de ruta” [25], pero tiene una sensibilidad baja (50-80%) en la identificación de la etiología. Por esta razón, en muchas situaciones, es necesario combinarlo con otras técnicas de imagen, como colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE), tomografía computarizada (TC), ultrasonografía endoscópica (USE) o colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM), que aumentan la exactitud del diagnóstico hasta 99%. [26]

Durante mucho tiempo la CPRE ha sido considerada la técnica diagnóstica de segunda elección en pacientes con obstrucción biliar porque permite visualizar el sistema biliar y pancreático, identificar la estenosis, determinar su ubicación y extensión, y además proporcionar muestras de tejido. [25] En la actualidad debe reservarse para aquellos pacientes en los que se indica un tratamiento endoscópico, ya que se trata de un método invasivo que se asocia a un porcentaje no despreciable de complicaciones, como pancreatitis aguda y colangitis. [27] Está establecido que es el tratamiento de elección en la coledocolitiasis (Fig. 5), ya que permite extraer los cálculos sin necesidad de cirugía. [6]

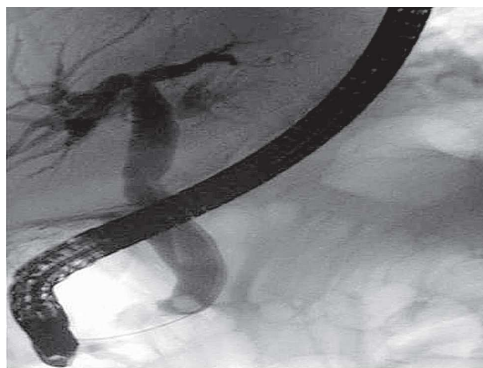


Fig. 5 CPRE: Cálculo en el conducto biliar común. [26]

En los pacientes con dilatación biliar intrahepática o estenosis biliar hiliar (Fig. 6) se recomienda la CPRM para determinar la localización y extensión de la estenosis. También puede identificar la colangitis esclerosante primaria y la pancreatitis crónica. Las ventajas de este método son: no utiliza medio de contraste ni radiación ionizante, no es invasivo y está exento de complicaciones. Tiene alta sensibilidad y especificidad, similar a la de la colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (CPRE), para diagnosticar la dilatación biliar y para demostrar el sitio y la causa de la estenosis. La desventaja es su alto coste. ^[25]

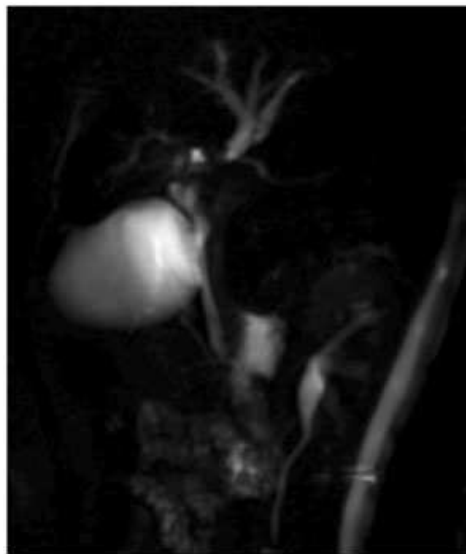


Fig. 6 CPRM: Estenosis hiliar y dilatación de la vía biliar proximal. ^[25]

En los pacientes con dilatación intrahepática y extrahepática se recomienda la TC. ^[25] Es superior a TUS porque permite una mejor apreciación de los cambios a nivel pancreático (Fig. 7), la cuantificación de la severidad de la lesión y visualización de complicaciones locales y distales. ^[26]

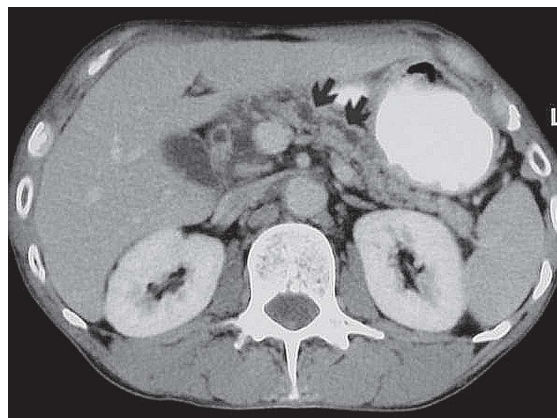


Fig. 7 TC: Seudoquistes en la cabeza del páncreas. ^[26]

Mediante la ultrasonografía endoscópica (USE) se consiguen unas imágenes de alta resolución de las estructuras próximas al transductor (Fig. 8), al combinar la endoscopia flexible y los ultrasonidos de alta frecuencia. [27] Es cada vez más utilizada en el diagnóstico y se ha convertido en la prueba de imagen de elección en pacientes con obstrucción biliar distal. [25] La USE es claramente superior a la TUS y TC en el diagnóstico de la causa de la obstrucción. De los resultados de estudios se concluye que la USE es la técnica de segunda elección después de la ecografía abdominal y que debe ser utilizada en lugar de la CPRE en los casos en los que no es necesario un intervencionismo endoscópico. [27]



Fig. 8 USE: Cálculo en el conducto biliar común. [26]

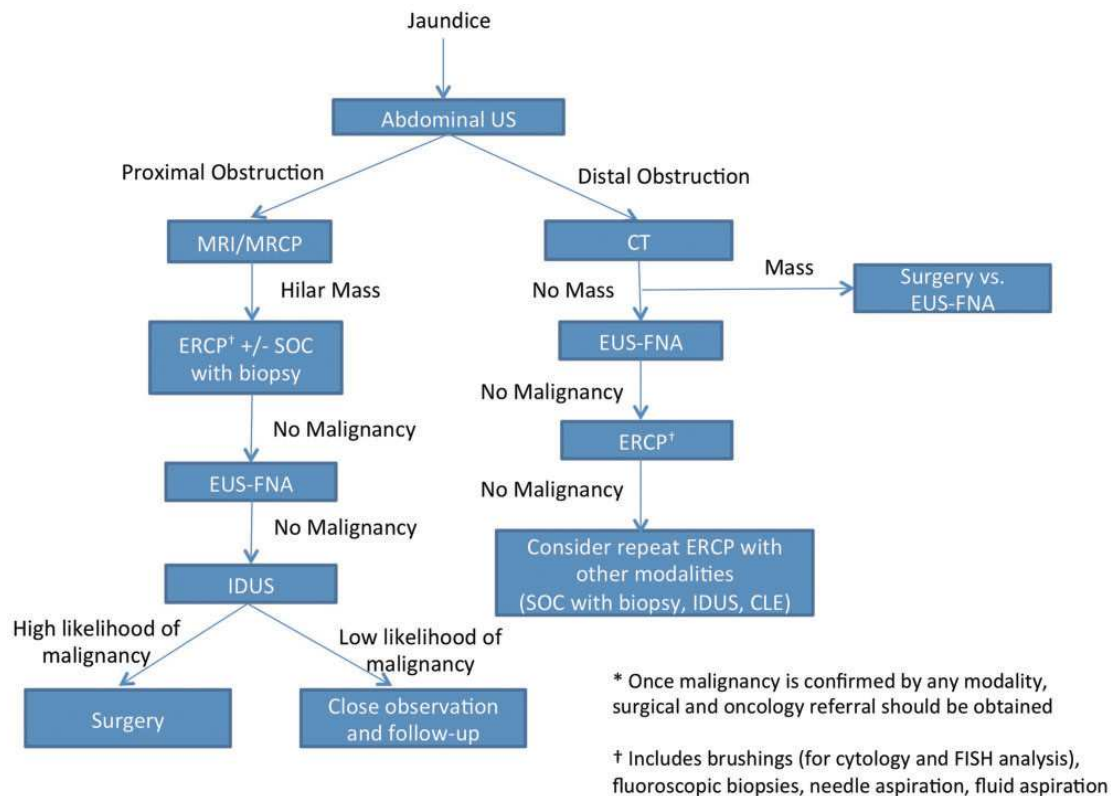


Fig. 9 Propuesta diagnóstica para las estenosis biliares. [25]

Bibliografía

1. López P, Fernández C. Colestasis crónicas. *Rev Esp Enferm Dig.* 2006; 98(1): 52.
2. Laso FJ. Introducción a la medicina clínica. Fisiopatología y semiología. 2ª ed. Barcelona: Elsevier Masson; 2010.
3. Pratt DS, Kaplan MM. Ictericia. En: Longo DL, Fauci AS, Kasper DL, et al, editores. *Harrison principios de medicina interna.* Vol 1. 18ª ed. México: McGraw-Hill; 2012. p. 324-329.
4. Herrero JI. Ictericias y enfermedades de las vías biliares. En: Farreras P, Rozman C. *Medicina interna.* Vol 1. 17ª ed. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 250-264.
5. Magalhães J, Rosa B, Cotter J. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography for suspected choledocholithiasis: From guidelines to clinical practice. *World J Gastrointest Endosc.* 2015; 7(2): 128-134.
6. Espinel J, Pinedo E. Coledocolitiasis. *Rev Esp Enferm Dig.* 2011; 103(7): 383.
7. Greenberger NJ, Paumgartner G. Enfermedades de la vesícula biliar y las vías biliares. En: Longo DL, Fauci AS, Kasper DL, et al, editores. *Harrison principios de medicina interna.* Vol 2. 18ª ed. México: McGraw-Hill; 2012. p. 2615-2628.
8. Quintanilla IC, Flisfisch H. Coledocolitiasis. *Rev Medicina y Humanidades.* 2009; 1(3): 160-168.
9. Forsmark CE. Pancreatitis crónica. En: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. *Sleisenger & Fordtran. Enfermedades gastrointestinales y hepáticas. Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento.* Tomo 1. 7ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2004. p. 1020.
10. Brizuela-Quintanilla CR, Ruiz-Torres J, Martínez-López R, Pernia L. Resultados del tratamiento endoscópico para los pseudoquistes del páncreas. *Análisis de 73 pacientes.* *Endoscopia.* 2012; 24(1):7-12.

11. Glasgow RE, Mulvihill SJ. Manejo quirúrgico de la litiasis biliar y complicaciones posoperatorias. En: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. Sleisenger & Fordtran. Enfermedades gastrointestinales y hepáticas. Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento. Tomo 1. 7ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2004. p. 1162-1163.
12. Parmeggiani D, Cimmino G, Cerbone D, Avenia N, Ruggero R, Gubitosi A, et al. Biliary tract injuries during laparoscopic cholecystectomy: three case reports and literature review. *G Chir.* 2010; 31(1/2):16-19.
13. Silveira MG, Lindor KD. Clinical features and management of primary sclerosing cholangitis. *World J Gastroenterol* 2008; 14(21): 3338-3349.
14. Chardot C. Biliary atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2006; 1:28.
15. Bassett MD, Murray KF. Biliary atresia: recent progress. *J Clin Gastroenterol.* 2008; 42(6): 720–729.
16. Domínguez-Comesaña E. Dilataciones congénitas de la vía biliar. *Cir Esp.* 2010; 88(5): 285–291.
17. Sánchez J, Monsalve E, Soriano P, Cabezali R, Moreno de Marcos N, Aspíroz A. Síndrome de Mirizzi asociado a la colelitiasis complicada del anciano: diagnóstico y tratamiento laparoscópico. *Rev Gastroenterol Perú;* 2008; 28: 15-21.
18. Samaniego C, Sanabria V, Filártiga A. Experiencia en tratamiento del Síndrome de Mirizzi. *Rev. Chilena de Cirugía.* 2006; 58(4): 276-280.
19. Sánchez J, Monsalve E, Soriano P, Cabezali R, Moreno de Marcos N. Nuevas posibilidades diagnósticas y terapéuticas en el síndrome de Mirizzi. *An Med Interna.* 2007; 24(6): 281-284.
20. Dhiman et al. Biliary obstruction and a mass lesion in the liver: Intrabiliary rupture of hepatic hydatid cyst. *Journal of Clinical and Experimental Hepatology.* 2011; 1(2): 125–127.
21. Guardia J. Enfermedades infecciosas que afectan al hígado. En: Farreras P, Rozman C. *Medicina interna.* Vol 1. 17ª ed. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 340-344.

22. Molina J, Fernández M, Martín E, Pérez B. Biliary hydatidosis. *Rev Esp Enferm Dig.* 2009; 101(2): 136-138.
23. Dobrucali A, Yigitbasi R, Erzin Y, Sunamak O, Polat E, Yakar H. Fasciola hepatica infestation as a very rare cause of extrahepatic cholestasis. *World J Gastroenterol.* 2004; 10(20): 3076-3077.
24. Elta GH. Motilidad y dismotilidad de las vías biliares y del esfínter de Oddi. En: Feldman M, Friedman LS, Sleisenger MH. *Sleisenger & Fordtran. Enfermedades gastrointestinales y hepáticas. Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento.* Tomo 1. 7ª ed. Buenos Aires: Médica Panamericana; 2004. p. 1103-1108.
25. Singh A, Gelrud A, Agarwal B. Biliary strictures: diagnostic considerations and approach. *Gastroenterology Report.* 2015; 3(1): 22–31.
26. Rogoveanu I, Ionuț D, Săftoiu A, Ciurea T. The role of imaging methods in identifying the causes of extrahepatic cholestasis. *J Gastrointestin Liver Dis.* 2006; 15(3): 265-271.
27. Fernández-Esparrach G, Ginès A, Pellisé M, Bordas JM. Papel de la ultrasonografía endoscópica en el estudio de las colestasis extrahepáticas. *Gastroenterol Hepatol.* 2002; 25(10): 633-638.