

## Quiste de vía biliar tras portoenterostomía de Kasai en atresia de vías biliares extrahepáticas y su relación con colangitis de repetición

### Biliary tract cyst after Kasai portoenterostomy in extrahepatic biliary tract atresia and its relationship with repeated cholangitis

Sr. Editor:

La aparición de quistes de la vía biliar, asociados o no a colangitis, tras la realización quirúrgica de una portoenterostomía está descrita como complicación en un número no desdeñable de pacientes. Su fisiopatología y su tratamiento son aún motivo de estudio.

Presentamos el caso de un lactante varón de 2 meses, primer hijo de padres jóvenes sanos, fruto de un embarazo controlado, sin incidencias y serologías maternas negativas, que se remitió a nuestra institución para un estudio por ictericia y acolia presentes desde el nacimiento. La analítica al ingreso mostraba bilirrubina total de 7,96 mg/dl, bilirrubina directa de 4,3 mg/dl, hipertransaminasemia (alanino-aminotransferasa [ALT] de 247 U/l y aspartato-aminotransferasa [AST] de 153 U/l, gammaglutamiltransferasa [GGT] de 720 U/l) y elevación de colesterol. Las serologías para virus hepatotropos fueron negativas. La ecografía abdominal evidenciaba un hígado homogéneo sin lesiones observables, discretamente aumentado de tamaño, sin otros hallazgos patológicos. La gammagrafía realizada (p-isopropil acetaniliodoiminodiacético [PIPIDA]) mostraba captación hepática disminuida, con marcada eliminación renal del radioisótopo y sin actividad a nivel intestinal en ninguna de las detecciones, incluidas las tardías. La sospecha de atresia de vías biliares se confirmó en la cirugía y se realizó portoenterostomía de Kasai a los 79 días de vida. Se inició, según el protocolo de nuestra sección, tratamiento con prednisona intravenosa 4 días en pauta decreciente (40, 30, 20 y 10 mg, respectivamente) y con antibiótico intravenoso de amplio espectro durante 10 días (piperacilina-tazobactam y gentamicina). Asimismo, una vez recuperada la tolerancia por vía oral se añadió ácido ursodesoxicólico en dosis habituales y vitaminas liposolubles. A los 3 días de la cirugía, el paciente recuperó el flujo biliar (deposiciones teñidas) y a los 10 días de la intervención, dada su buena evolución, se procedió al alta hospitalaria con los tratamientos antes comentados; se añadió profilaxis antibiótica oral con amoxicilina-clavulánico (15 mg/kg/día en dosis única) para mantener durante el primer año posKasai. Un mes y medio después de la cirugía presentó registros febriles sin coluria ni acolia, con empeoramiento de los datos analíticos de función hepática y aumento de la colostasis. Se inició tratamiento empírico con cefotaxima y gentamicina, que se suspendió una vez obtenidos hemocultivos negativos, paralelamente a la desaparición de la fiebre y a la mejoría analítica. En los meses posteriores presentó varios cuadros febriles de inicio brusco en ausencia de foco claro, por lo que ingresó en 7 ocasiones según la misma pauta para tratamiento antibiótico profiláctico hasta descartar colangitis. En estas ocasiones, la media de valores de amino-



Figura 1 Imagen quística dependiente de la vía biliar intrahepática bien delimitada de unos 7 mm en el segmento V.

transferasas fueron las siguientes: ALT de 90 U/l, AST de 115 U/l, GGT de 250 U/l, bilirrubina total de 2,15 mg/dl y bilirrubina directa de 1,35 mg/dl. En uno de estos ingresos presentó hemocultivo positivo para *Escherichia coli* y en otro se aisló *Enterobacter cloacae*. En el resto de los casos no se aislaron agentes bacterianos en los cultivos. Durante estos ingresos se realizaron estudios ecográficos seriados y se observó de forma repetida la presencia de una imagen quística bien delimitada en el segmento V de 7,7 mm de diámetro (fig. 1). A los 10 meses y medio el hallazgo se describió de menor tamaño y el quiste ya no se observaba 11 meses y medio después de la cirugía.

El paciente actualmente tiene 3 años de vida, se encuentra con función hepática conservada, en tratamiento de base con ácido ursodesoxicólico y vitaminas liposolubles, y no ha presentado nuevos episodios indicativos de colangitis.

Dentro de las complicaciones que pueden presentarse tras la realización de una portoenterostomía de Kasai se encuentran algunas precoces, como colangitis posquirúrgicas, dehiscencia de suturas, hemorragias de cualquier tipo, infecciones (tanto de herida quirúrgica como peritonitis o sepsis generalizada) y evisceración. Dentro de las complicaciones tardías se encuentran las hernias incisionales, la aparición de quistes de la vía biliar y las colangitis de repetición.

Los factores que clásicamente se han relacionado con el pronóstico del postoperatorio incluyen<sup>1</sup> el tipo de atresia de vías biliares, la edad del paciente al momento de la cirugía, el flujo biliar postoperatorio, los episodios de colangitis, el tratamiento antibiótico a largo plazo, la administración de corticoides, la formación de quistes intrahepáticos y la evolución a cirrosis.

Los quistes intrahepáticos tras la portoenterostomía de Kasai se han descrito aproximadamente en un cuarto de los pacientes.<sup>2</sup> Su fisiopatología se desconoce exactamente, pero se postulan diferentes teorías: por un lado, la formación de quistes sería secundaria a procesos fibroobliterativos de los ductos intrahepáticos y extrahepáticos que

inducen la erosión y la ulceración del epitelio biliar, lo que resulta en fugas biliares. Otros autores indican que la obstrucción biliar secundaria a los procesos inflamatorios causaría primariamente episodios de colangitis que facilitarían la aparición de estos quistes. Otra teoría postula que la configuración irregular de los ductos biliares intrahepáticos se haría más exagerada durante el curso de los cambios cirróticos en el hígado y generaría la formación de dilataciones multiquísticas de una forma semejante a lo que ocurre en la cirrosis biliar primaria. Y por último, estos quistes podrían ser secundarios a malformaciones en la placa ductal, como lo explica Takahashi<sup>3</sup> en un caso que presenta de múltiples dilataciones quísticas de la vía biliar intrahepática con una estructura vascular que protruye en su luz.

Según el número, los quistes pueden ser solitarios o múltiples (más de 2 quistes) y, según su forma, se clasifican en simples (ovalados o redondeados) o en complicados (arrosariados o arborescentes)<sup>4</sup>. Algunos autores los clasifican en tipo A, que serían los quistes no comunicantes; en tipo B, aquellos quistes comunicantes; y en tipo C, en las situaciones con dilatación quística múltiple<sup>5</sup>. En cuanto a la localización, los datos comunicados indican una mayor frecuencia de aparición en el lóbulo izquierdo, sin que exista una explicación para ello. Con respecto a su diagnóstico, en la mayoría de los casos comunicados se realiza durante el transcurso de colangitis al realizar controles ecográficos o colangiorresonancia<sup>6</sup>. Se han descrito quistes intrahepáticos en pacientes asintomáticos como hallazgo casual. El promedio de tiempo entre la intervención y su hallazgo varía en las series entre los 10 y los 18 meses<sup>7</sup>. Hay una clara diferencia entre los quistes simples (más benignos) y aquellos quistes múltiples arrosariados o arborescentes, con mayor tendencia a complicaciones. Los autores coinciden en que los procesos infecciosos del árbol biliar se producen y se repiten con mayor frecuencia en los quistes múltiples complicados.

En cuanto al tratamiento, el grupo de Miho Watanabe<sup>8</sup> propone que aquellos quistes simples, tanto solitarios como múltiples, sin episodios de colangitis asociados, no requerirían tratamiento. En casos de colangitis de repetición, en los que se considere que su persistencia, pese al tratamiento antibiótico, condiciona un mayor riesgo de procesos infecciosos, se postula la realización de un drenaje biliar transhepático percutáneo. En el caso de quistes múltiples complicados, se recomienda el drenaje biliar transhepático, y en el caso de deterioro progresivo de la función hepática, se recomienda la derivación a transplante. Esta forma de proceder es similar para Takahashi.

El caso que nos ocupa presentó buen restablecimiento del flujo biliar en el postoperatorio inmediato, luego de que se intervino al paciente a una edad (2 meses de vida), en teoría, favorable para su éxito. La política del tratamiento

antibiótico profiláctica posKasai en nuestra sección ha cambiado recientemente: pasamos del tratamiento alterante cada 2 semanas con amoxicilina-clavulánico y cefadroxilo a monoterapia continua con amoxicilina-clavulánico, ya que habíamos observado una mayor frecuencia de las complicaciones infecciosas en nuestros pacientes en los períodos en tratamiento con cefadroxilo. Nuestro paciente cumplió la profilaxis con amoxicilina-clavulánico durante un año, sin presentar complicaciones infecciosas con posterioridad, una vez suspendido dicho tratamiento. El interés de nuestro caso reside en el hecho de que son escasas las comunicaciones de quistes intrahepáticos simples asociados a reiteradas colangitis, que se resuelven y desaparecen únicamente con el tratamiento antibiótico intravenoso.

## Bibliografía

1. Lai HS, Chen WJ, Chen CC, Hung WT, Chang MH. Long-term prognosis and factors affecting biliary atresia from experience over a 25 year period. *Chang Chung Med J.* 2006;29:234-9.
2. Takahashi A, Tsuchida Y, Suzuki N, Kuroiwa M, Ikeda H, Hirato J, et al. Incidence of intrahepatic biliary cysts in biliary atresia after hepatic portoenterostomy and associated histopathologic findings in the liver and porta hepatis at diagnosis. *J Pediatr Surg.* 1999;34:1364-8.
3. Takahashi A, Tsuchida Y, Hatakeyama S, Suzuki N, Kuroiwa M, Ikeda H, et al. A peculiar form of multiple cystic dilatation of the intrahepatic biliary system found in a patient with biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 1997;32:1776-9.
4. Tsuchida Y, Honna T, Kawarasaki H: Cystic dilatation of the intrahepatic biliary system in biliary atresia after hepatic portoenterostomy. *J Pediatr Surg.* 1994;29:630-4.
5. Takahashi A, Tsuchida Y, Suzuki N, Kuroiwa M, Murai H, Toki F, et al. Intrahepatic biliary cysts in biliary atresia in the era of liver transplantation. *J Pediatr Gastroenterol Nut.* 2003;36:608-12.
6. Ishii K, Matsuo S, Hirayama Y, Taguchi T, Yakabe S, Ikeda K, et al. Intrahepatic biliary cysts after portoenterostomy in four children with biliary atresia. *Pediatric Radiology.* 1989;19:471-3.
7. Bu LN, Chen HL, Ni YH, Peng S, Jeng YM, Lai HS, et al. Multiple intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia. *J Pediatr Surg.* 2002;37:1183-7.
8. Watanabe M, Hori T, Kaneko M, Komuro H, Hirai M, Inoue S, et al. Intrahepatic biliary cysts in children with biliary atresia who have had a kasai operation. *J Pediatr Surgery.* 2007;42:1185-9.

F. Venturini, V. Varea Calderón y J. Martín de Carpi\*

*Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España*

\*Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* javiermartin@hsjdbcn.org (J. Martín de Carpi).