

Fístula broncobiliar congénita

José David Palmer-Becerra,* David Pablo Bulnes-Mendizabal,** Jorge Eduardo Madriñan-Rivas,*** Arturo Montalvo-Marín,**** José Cabrera-Aguirre¹

RESUMEN

La fístula broncobiliar congénita es una anomalía embriológica extremadamente rara que incluye una malformación de la vía aérea en conjunto con el aparato digestivo. Los síntomas cardinales son cuadros de neumonía de repetición y esputo teñido en bilis. Se comunica el caso de un paciente de dos meses de edad, que seis semanas atrás comenzó a experimentar vómitos de contenido gástrico, tos y desnutrición de tercer grado. A la exploración física se observó hipotrófico, con dificultad respiratoria y estertores crepitantes inspiratorios con rudeza respiratoria. Se le realizó una serie de estudios esofagogastroduodenales que no arrojaron ningún resultado anómalo. Posteriormente, una endoscopia de esófago y estómago mostró sólo material de aspecto biliar. En la broncoscopia se observaron tres orificios teñidos en bilis en la carina, dos correspondieron a los bronquios y el tercero se consideró un bronquio accesorio izquierdo (bronquio traqueal). El paciente requirió intubación endotraqueal; sin embargo, aspiró material de aspecto biliar. Poco después falleció. En la autopsia se encontró un trayecto fistuloso que iba desde la carina hasta el borde hepático izquierdo, por lo cual se le diagnosticó fístula broncobiliar congénita. Ésta es una afección congénita rara que se manifiesta mediante neumonías de repetición y puede ocasionar sepsis y la muerte si no se diagnostica y se interviene oportunamente.

Palabras clave: fístula broncobiliar, congénita, neumonía química.

ABSTRACT

Bronchobiliary congenital fistula is an extremely rare embryological anomaly that includes a malformation of the airways and the digestive tract. The main symptoms are: repetition pneumonia and bile stained sputum. We communicate the case of a 2 month year-old male patient who suffered vomit of some gastric content, cough, and malnutrition (third degree). At physical exploration, generalized hypotrophy, breathing difficulty, inspiratory crackles and hardly breathing were observed. There were no lesions at the esophagogram. Endoscopy that included esophagus and stomach only revealed bile-stained material. The carina showed three holes all bile stained; two were interpreted as bronchi and the third one was considered as an accessory left bronchi. Clinically, the patient had unfavorable evolution and died. Autopsy showed a bilateral pneumonia associated and a fistula from the liver to the carina. The bronchobiliary fistula is a congenital and rare anomaly that produces repetition pneumonia and causes sepsis and death if it is not diagnosed timely.

Key words: bronchobiliary fistula, congenital, chemistry, pneumonia.

La fístula broncobiliar congénita es una anomalía embriológica extremadamente rara que incluye una malformación de la vía aérea en conjunto con el aparato digestivo. Desde la primera descripción de este padecimiento, en 1904, se han publicado

23 casos,¹ algunos concomitantes con atresia de esófago tipo III,² quistes hidatídicos, atresia de vías biliares, traumatismos hepáticos y posteriores a operación hepatobiliar en adolescentes y adultos.³ Su origen es desconocido, si bien se han propuesto múltiples teorías sobre su embriogénesis, de las cuales pueden destacarse tres mecanismos importantes: 1) duplicación del tubo gastrointestinal;⁴ 2) unión de un bronquio alterado con un conducto biliar anormal;⁴ y 3) crecimiento defectuoso de la tráquea, más allá de los esbozos pulmonares, y su unión con un esbozo anómalo procedente del árbol biliar.

Este último es el más aceptado hasta la fecha;⁵ sin embargo, Ballantyne, quien hizo la primera descripción,⁶ mencionó que existe una bifurcación de la tráquea con un bronquio medial que se conecta directamente con el árbol biliar o los conductos hepáticos. El conducto fistuloso se parece a un bronquio, e incluso puede tener cartilago traqueal, parénquima del árbol biliar o epitelio escamoso estratificado.⁷ Los síntomas cardinales son cuadros de neu-

* Residente de segundo año en cirugía pediátrica.

** Jefe del Servicio de Patología.

*** Jefe del Servicio de Endoscopia.

**** Médico adscrito al servicio de Cirugía Pediátrica.

¹ Médico adscrito al servicio de Radiología e Imagen. Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón, Villahermosa, Tabasco, México.

Correspondencia: Dr. David P Bulnes M. Hospital del Niño. Av. Corl. Gregorio Méndez 2832, colonia Atasta, CP 86100, Villahermosa, Tabasco. Correo electrónico: dbulnes.david@gmail.com
Recibido: agosto, 2008. Aceptado: septiembre, 2008.

Este artículo debe citarse como: Palmer-Becerra JD, Bulnes-Mendizabal DP, Madriñan-Rivas JE, Montalvo-Marín A, Cabrera-Aguirre J. Fístula broncobiliar congénita. *Patología Rev Latinoam* 2009;47(2):121-4.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

monía de repetición, esputo teñido de bilis, insuficiencia respiratoria y desnutrición.⁸ El procedimiento diagnóstico de elección es la broncoscopia, que en caso de duda puede complementarse con una broncografía;⁹ además, algunas técnicas de medicina nuclear, como la colescintigrafía, pueden detectar con gran precisión la fístula.¹⁰ El mejor tratamiento es el quirúrgico, con cierre del trayecto fistuloso, el cual puede realizarse por medio de una toracotomía o laparoscopia.¹¹

CASO CLÍNICO

Una mujer de 21 años de edad, primigesta, con embarazo planeado y buen control prenatal, dio a luz a término, por vía vaginal, a un niño del sexo masculino, con peso adecuado para su edad gestacional y sin indicios de asfixia. Al quinto día de nacido el niño fue hospitalizado porque sufría ictericia y había tenido cuatro episodios posprandiales inmediatos, en 24 horas, de vómito de contenido gástrico; además, no aceptaba alimentos. Se le prescribieron procinéticos, con lo que mejoró parcialmente. Se realizó una serie esofagogastroduodenal (SEG) que demostró que no tenía reflujo gastroesofágico ni anomalías anatómicas. Mostró una franca mejoría, por lo que se le dio de alta; sin embargo, continuó experimentando cuadros respiratorios frecuentes con tos productiva y vómitos de contenido gastroalimentario. Se le prescribieron antimicrobianos y procinéticos, pero no hubo mejoría. A los dos meses de edad se le volvió a hospitalizar por neumonía y desnutrición de tercer grado (déficit de 43%), ocasionada por la falta de una adecuada alimentación.

A la exploración física se observó caquético, con dificultad respiratoria manifestada por tiraje intercostal, retracción xifoidea y aleteo nasal. A la auscultación se percibieron estertores crepitantes bilaterales y rudeza respiratoria. Durante la hospitalización se manejó con ayuno durante cinco días –lo que produjo mejoría del cuadro respiratorio–, antimicrobianos de amplio espectro y aerosolterapia; posteriormente, se inició alimentación enteral; sin embargo, tuvo varios episodios de vómito de contenido gastroalimentario y en ocasiones gastrobiliar. En la radiografía de tórax se observó infiltrado opaco, denso y homogéneo en los lóbulos superior y medio derecho. Persistió con vómitos. Se sospechó la existencia de enfermedad renal; no obstante, se descartó debido a los resultados de estudios de urea, creatinina,

electrólitos séricos y urinarios y ultrasonido renal. Se le practicó endoscopia digestiva alta, la que reveló esófago muy congestivo y friable, estómago con material biliar abundante y píloro central y espástico que no permitía el paso del endoscopio. En la broncoscopia se observó aritenoides engrosado con salida de material amarillento; la glotis tenía aspecto normal; en la tráquea había grandes cantidades de material biliar; la mucosa traqueobronquial era congestiva; en la carina se hallaron tres orificios (figura 1), de los cuales dos correspondieron a los bronquios y eran de aspecto adecuado, mientras que el izquierdo estaba rectificado y aparentemente el bronquio del lóbulo superior izquierdo salía de la tráquea (bronquio traqueal). La evolución fue desfavorable, aumentó la dificultad respiratoria y se le tuvo que tratar con ventilación mecánica. Cuando se le intubó, el paciente aspiró de la cánula endotraqueal material verde-amarillento fétido de aspecto biliar y abundantes secreciones blanquecinas. Por la evolución se sospechó una duplicación intestinal, por tal motivo, se programó para operación. A las 24 horas se corroboró sepsis y daño hematológico, hemodinámico y ventilatorio severo; sufrió tres paros cardíacos sin responder a maniobras de reanimación avanzada. Finalmente falleció.

En la autopsia se encontró un trayecto fistuloso que iniciaba en la carina y terminaba en el borde hepático izquierdo (figura 2), de aspecto blanquecino y sin riego

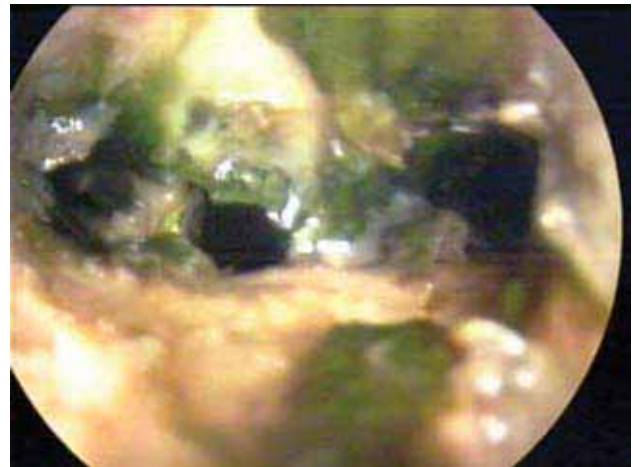


Figura 1. Estudio broncoscópico. Se observan tres orificios, de los cuales dos corresponden a los bronquios; anatómicamente el bronquio derecho tiene aspecto adecuado, el del lado izquierdo se observa rectificado y el bronquio del lóbulo superior izquierdo parece salir directamente de la tráquea (bronquio traqueal).

vascular aparente. Este trayecto estaba constituido por un epitelio cilíndrico simple de tipo biliar, con un proceso inflamatorio considerable, sin células caliciformes o cilios (figura 3). La pared estaba formada por estroma fibroso sin músculo liso. El extremo hepático terminaba en un fondo de saco al cual se dirigían pequeños ductos biliares hacia el parénquima. Una sonda metálica no logró rebasar el fondo de saco, pero la inyección de líquido fijador se extendió hasta salir por el parénquima hepático, lo que confirmó la comunicación entre la vía aérea y los conductos biliares a través de ductos microscópicos. En el otro extremo, la fístula localizada en la carina provocó una extensa neumonía bilateral de tipo químico (por la bilis secretada).



Figura 2. Bloques pulmonar y hepático seccionados en forma coronal, donde se aprecia en la carina una estructura tubular que comunica el espacio aéreo y baja hasta el hígado, terminando en un fondo de saco puntiforme. En el parénquima pulmonar en los lóbulos basales se nota la coloración verdosa, producto de la neumonía química por la bilis.

DISCUSIÓN

La fístula broncobiliar es una afección congénita infrecuente, por lo que existen relativamente pocos reportes en la literatura. La evolución clínica de los pacientes afectados es secundaria al problema respiratorio, el cual

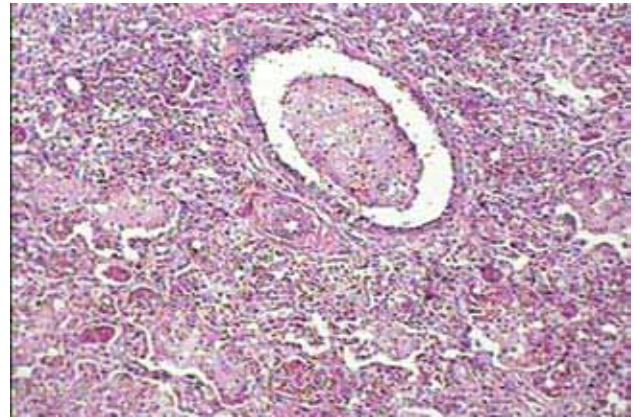


Figura 3. Fotomicrografía del pulmón, en la que se observa un bronquiolo ocluido por el material extraño y proceso inflamatorio con ocupación de los espacios alveolares.

puede iniciar desde el periodo neonatal, en la infancia o incluso en la vida adulta.¹² Es común que el cuadro se confunda con neumonía de repetición ocasionada por enfermedad por reflujo gastroesofágico que puede llegar a complicarse con sepsis. Los pacientes suelen sufrir desnutrición, situación que se resuelve cuando se realiza el tratamiento quirúrgico adecuado y oportuno. En algunos casos se ha vinculado con otros trastornos congénitos, como la atresia de vías biliares, y adquiridos, como los provocados por cirugía hepatobiliar. Es de vital importancia destacar que lo más común en el paciente pediátrico con una fístula broncobiliar congénita es que ocurra neumonía de repetición resistente a antimicrobianos; su evolución es tórpida y puede fallecer. La trascendencia

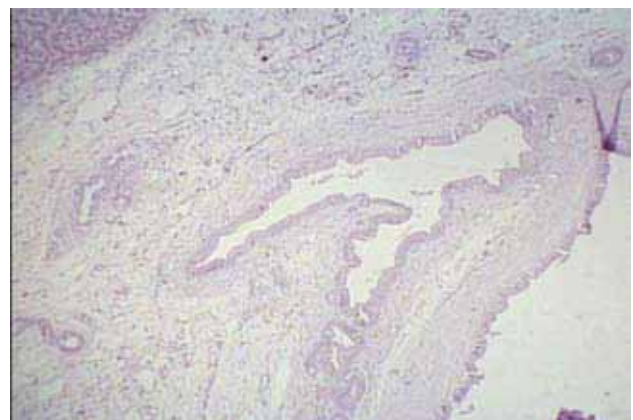


Figura 4.

de difundir este caso es destacar su excepcionalidad con el fin de que se diagnostique de manera oportuna para evitar un desenlace desfavorable. El diagnóstico se realiza, en forma ideal, a través del estudio broncoscópico, la broncografía o la colescintigrafía por medicina nuclear, pero debe existir la sospecha clínica del origen congénito desde la expulsión de esputo de contenido biliar (biliptisis), sobre todo en pacientes con cuadros respiratorios de repetición y desnutrición. La broncoscopia y la broncografía permiten un rápido diagnóstico; sin embargo, estas técnicas tienen una gran desventaja: por un lado, no permiten la visualización adecuada de la vía aérea, y por otro, el orificio bronquial de la fístula puede confundirse con un bronquio supernumerario en el bronquio principal, motivo por el cual en este paciente no se hizo el diagnóstico por este medio. El tratamiento curativo es el quirúrgico. El abordaje puede hacerse por laparotomía toracoabdominal o laparoscopia; se realiza una disección cuidadosa por planos para no lesionar el tejido; y se diseca por completo todo el trayecto fistuloso desde la región traqueal o bronquial, dependiendo de la localización fistulosa proximal, hasta el borde hepático al que se conecta el trayecto distal. Se liga y se extirpa por completo la fístula; posteriormente, se hace una hepatectomía parcial en el sitio de implantación distal del trayecto de la fístula para evitar la recidiva.

REFERENCIAS

1. Hourigan JS, Carr MG, Burtos EM, Ledbetter JC. Congenital bronchobiliary fistula: MRI appearance. *Pediatr Radiol* 2004;34:348-50.
2. Kalayoglu M, Olcay I. Congenital bronchobiliary fistula associated with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1976;11:463.
3. Bird R, Fajen K, Taysom D, Silverman ED. A case of bronchobiliary fistula in the setting of adult polycystic kidney and liver disease, with a review of the literature. *Clin Nucl Med* 2005;30:326-8.
4. Wagget J, Stool S, Bishop JC, Hurtz MB. Congenital bronchobiliary fistula. *J Pediatr Surg* 1970;5:566.
5. Bremer JL. Congenital anomalies of viscera. Cambridge: Harvard University Press, 1957.
6. Ballantyne JW. Manual of antenatal pathology and hygiene. Edinburgh: W. Green and Sons, 1904.
7. Hopkins WA. La tráquea y los pulmones. En: Gray SW, Skandalakis JE, editores. Anomalías congénitas (embriogénesis, diagnóstico y tratamiento). Filadelfia: JIMS, 1975;26:315-45.
8. Chan YT, Ng WD, Mak WP, Kwong ML, Chow CB. Congenital bronchobiliary fistula associated with biliary atresia. *Br J Surg* 2005;71:240-1.
9. Khandelwal M, Inverso N, Conter R, Campbell D. Endoscopic management of a bronchobiliary fistula. *J Clin Gastroenterol* 1996;23:125-7.
10. Velchik M, Roth G, Wegener W, Abass A. Bronchobiliary fistula detected by cholescintigraphy. *J Nucl Med* 1991;32:136-8.
11. Sane SM, Sieber WK, Girdany BR. Congenital bronchobiliary fistula. *J Pediatr Surg* 1971;69:599.
12. Bringas BM, Cabezas MM, Martínez SF, Orduño AF. Fístula broncobiliar congénita diagnosticada en la edad adulta. *Med Intensiva* 2006;30:9.