

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA VÍA BILIAR. UNA SERIE DE 7 CASOS.

Sandra Maeso-Méndez¹, Amaia San Martín Orayen¹, Leyre Vilella San Martín¹, Laura Costa Serra¹, Ariane Erika Calvo Sáez¹, Zuriñe García Casales¹

¹Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Araba. Vitoria-Gasteiz.



DECLARACIÓN DE POTENCIALES CONFLICTOS DE INTERESES:

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA VÍA BILIAR. UNA SERIE DE 7 CASOS.

Sandra Maeso-Méndez, Amaia San Martín Orayen, Leyre Vilella San Martín, Laura Costa Serra, Ariane Erika Calvo Sáez, Zuriñe García Casales

NO EXISTEN POTENCIALES CONFLICTOS DE INTERESES

INTRODUCCIÓN

1. MALFORMACIONES DE LA VESÍCULA BILIAR

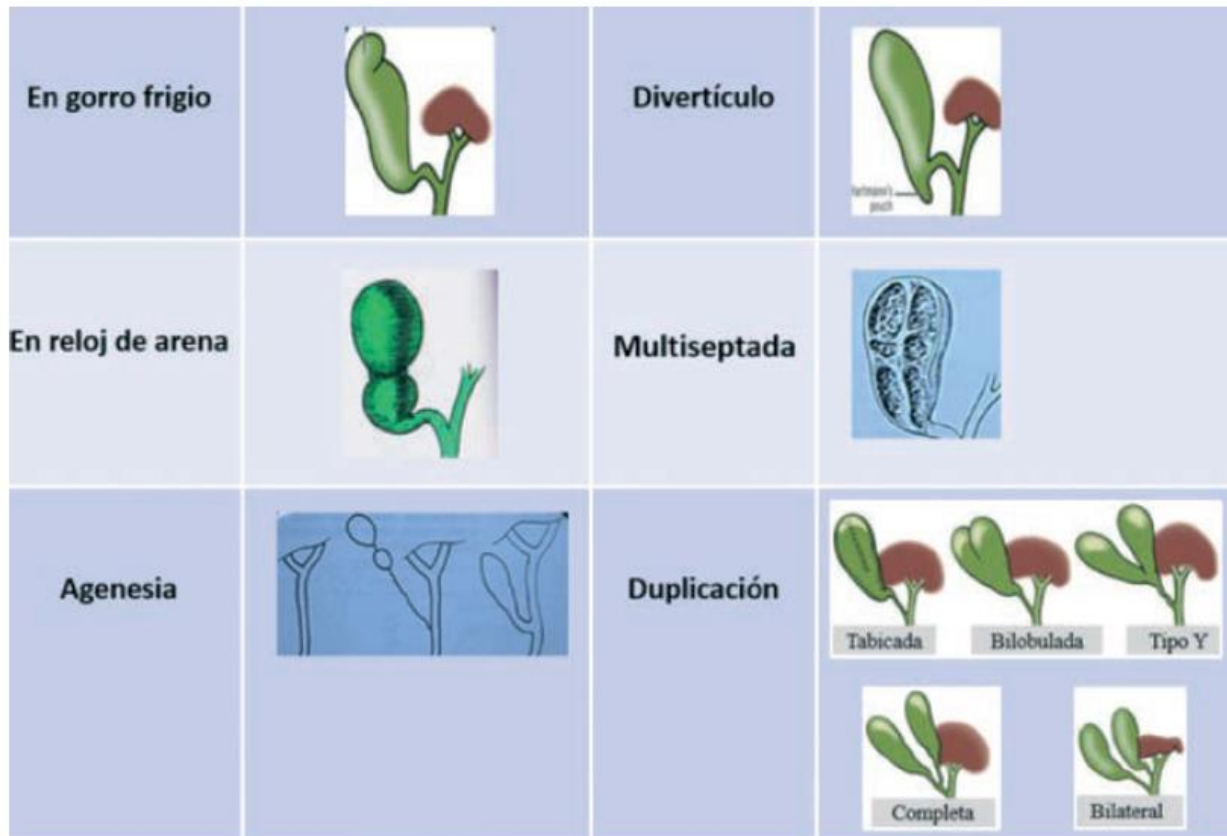


Figura 1. Clasificación gráfica de las principales anomalías congénitas de la vesícula biliar. Imágenes extraídas de "Anatomía de vías biliares extrahepáticas" Dr. Juan Hernández Oruña.

. **Más frecuente: Agnesia** (1/6000 RN vivos)

. La agnesia de vesícula biliar **se puede asociar a atresia de vías biliares**

. Clínica: **mayoría asintomáticos** (hallazgo casual), 5-10% dolor en hipocondrio derecho

. **Buen pronóstico**

. Importante conocer que **se pueden asociar con otras malformaciones** de la vía biliar y abdominales

2. MALFORMACIONES DE LA VÍA BILIAR

2.1 MALFORMACIONES QUÍSTICAS CONGÉNITAS

- . Clínica: **50-60%** tendrá **síntomas** a lo largo de la vida (obstrucción biliar)
- . **Riesgo elevado (80%) de complicaciones** como litiasis, colangitis, cirrosis biliar...
- . **Riesgo aumentado de colangiocarcinoma (3-40%, 20% mayor que en población general)**
- . Tratamiento: cirugía

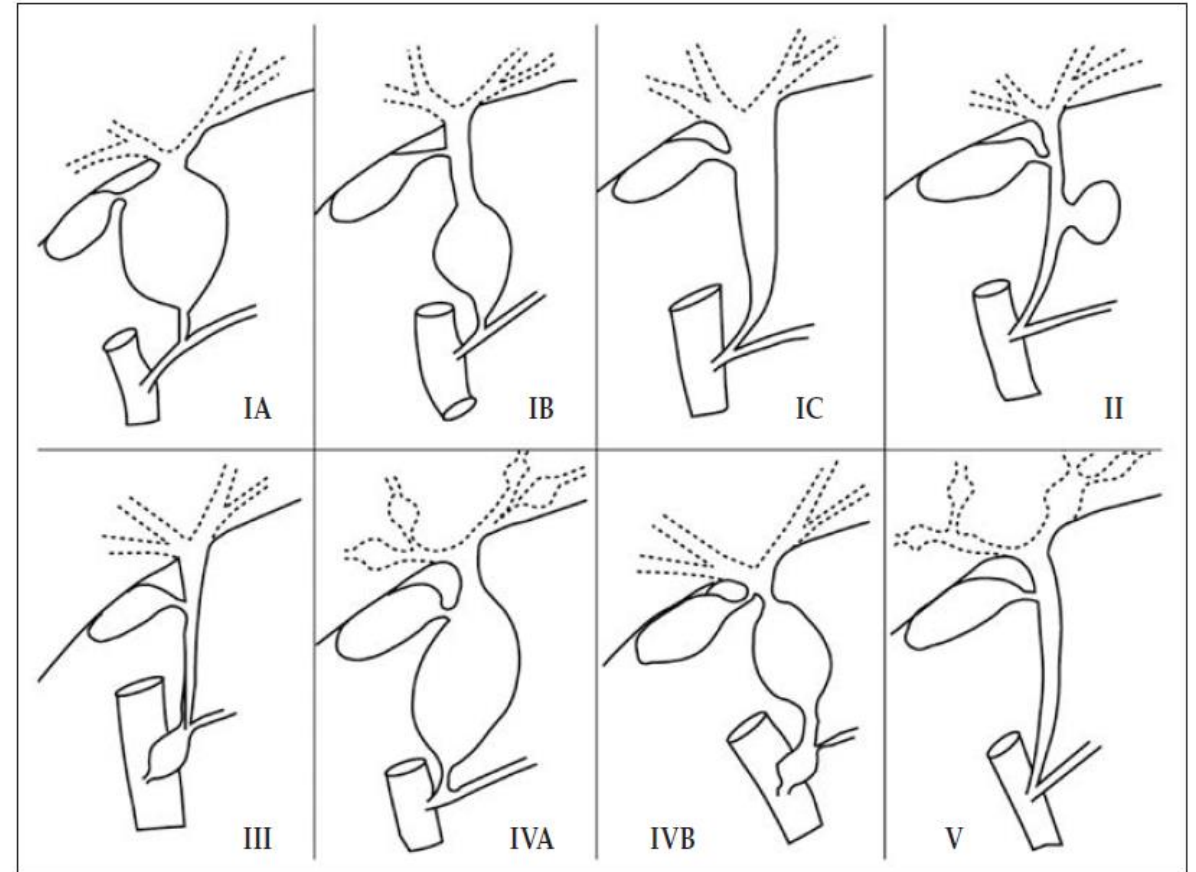


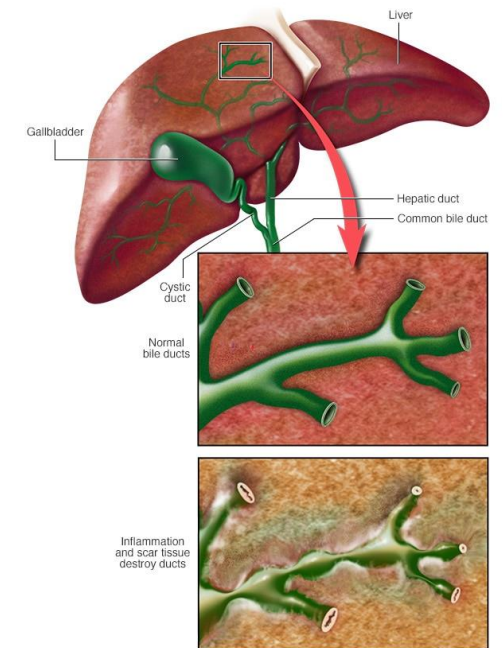
Figura 2. Clasificación de Todani de las dilataciones o malformaciones quísticas congénitas de la vía biliar. (Extraído de "Dilataciones congénitas de la vía biliar" Elías Domínguez-Comesaña. Cir Esp. 2010, 88 (5): 285-91).

2.2 ATRESIA DE VÍAS BILIARES

Colangiopatía **obstruktiva neonatal** consecuencia de la **fibrosis y obliteración progresiva de la vía biliar** extra e intrahepática

- Causa más frecuente de **ictericia neonatal obstructiva**
- Causa más frecuente de **cirrosis en edad pediátrica**
- Causa más frecuente de **trasplante hepático en edad pediátrica**

- . Sin tratamiento → mortalidad 90% < 3 años
- . Tratamiento de primera línea: Portoenterostomía o técnica de Kasai
- . Tratamiento definitivo: **Trasplante hepático (90% < 10 años)**



OBJETIVO

Presentar una **serie de pacientes** con diferentes anomalías congénitas de la vía biliar para mostrar las diferencias en cuanto a la clínica, diagnóstico, tratamiento y pronóstico de cada una de ellas.

MÉTODOS

- . Estudio descriptivo retrospectivo (revisión de historias clínicas)
- . Se incluyeron: **7 pacientes** diagnosticados de anomalías congénitas de la vía biliar
- . 2017-2021
- . HUA

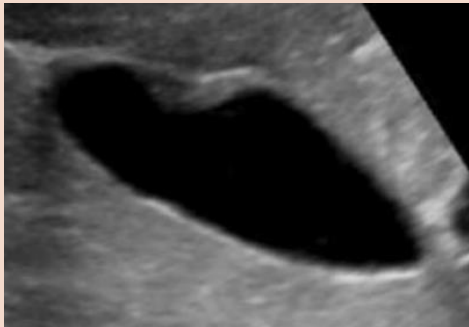


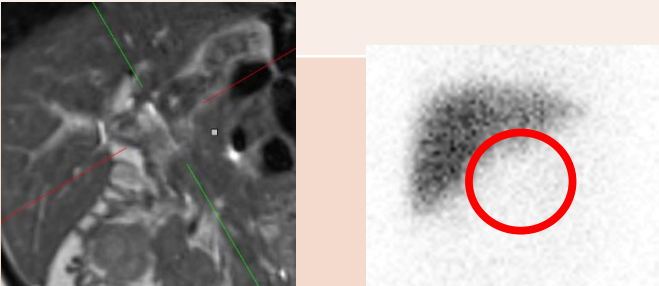
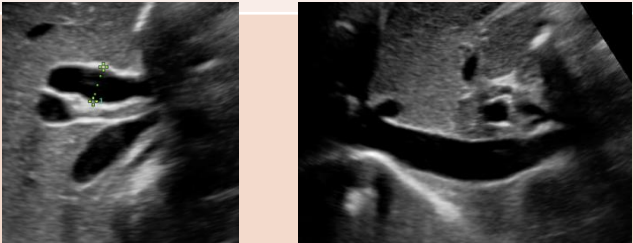
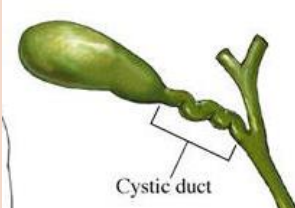
Osakidetza

ARABA ERAKUNDE SANITARIO INTEGRATUA
ORGANIZACIÓN SANITARIA INTEGRADA ARABA

RESULTADOS

7 pacientes: 4 con malformaciones de la vesícula biliar y 3 de la vía biliar.

Agenesia de vesícula biliar	Duplicidad de vesícula biliar	Vesícula biliar multiseptada	Vesícula biliar en gorro frigio
<u>Diagnóstico:</u> ecografía prenatal	<u>Diagnóstico:</u> hallazgo casual en ecografía	<u>Diagnóstico:</u> hallazgo casual en ecografía	<u>Diagnóstico:</u> ecografía prenatal
Asintomática Actitud conservadora	Asintomático Actitud conservadora	Asintomática Actitud conservadora	Asintomática Actitud conservadora
			

Atresia de vías biliares (asociada a agenesia de vesícula biliar)	Quiste de colédoco Todani tipo IC	Quiste de colédoco tipo VI
Ictericia neonatal persistente + hipocolia + coluria + hepatomegalia + parámetros analíticos de colestasis	Hallazgo casual en ecografía	Dolor abdominal crónico en hipocondrio derecho
<u>Tratamiento:</u> . 69 días de vida: Kasai . 7 meses: Trasplante hepático	<u>Tratamiento:</u> . Cirugía (exéresis del quiste y la vía biliar por riesgo de malignidad)	DD: Conducto cístico de aspecto arrosariado, variante de la normalidad Asintomático Actitud conservadora
		

CONCLUSIONES

- Existe **asociación** entre la **agenesia de vesícula biliar** y la **atresia de vías biliares**
- Las **malformaciones quísticas congénitas de la vía biliar**:
 - Alto riesgo de complicaciones y **degeneración maligna**
 - Tratamiento: quirúrgico
- La **atresia de vías biliares**:
 - Causa más frecuente de **cirrosis y trasplante hepático** en la edad pediátrica
 - Su diagnóstico precoz es definitivo en el éxito de la cirugía de Kasai