

# Fístula biliobronquial, un desafío clínico-quirúrgico. Presentación de un caso pediátrico

L. Marcano Sanz<sup>1</sup>, M. Endis Miranda<sup>2</sup>, M. Siavichay Romero<sup>2</sup>, S. Molina Neira<sup>3</sup>, X. Abril Orellana<sup>4</sup>, F. Faican Benelaula<sup>5</sup>, M. Maestre Calderón<sup>6</sup>, M. Galarza Armijos<sup>7</sup>, K. Martínez Gaona<sup>7</sup>, C. Maldonado López<sup>8</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cirugía Cardiotorácica Pediátrica, <sup>2</sup>Unidad de Cirugía Hepatobiliar y Trasplante, <sup>3</sup>Departamento de Anestesiología, <sup>4</sup>Unidad de Cuidados Intensivos, <sup>5</sup>Departamento de Imagenología, <sup>6</sup>Neumología Pediátrica, <sup>7</sup>Postgradista Cirugía General, <sup>8</sup>Cirugía y Endoscopia Digestiva. Hospital Regional Vicente Corral Moscoso. Cuenca, Azuay. Ecuador.

## RESUMEN

**Introducción.** La fístula biliobronquial congénita es una muy rara malformación con alta morbilidad. Hasta 2016 se habían reportado 36 casos en el mundo.

**Caso clínico.** Paciente masculino de 11 años de edad, antecedentes de neumopatía crónica más insuficiencia respiratoria, bilitis, saturación arterial entre 66-80%, ictericia, tórax asimétrico, dedos hipocráticos, estertores crepitantes diseminados. Diagnóstico positivo por fibrobroncoscopia y tomografía axial computarizada. Tras cierre de fístula y neumonectomía derecha, se produjo recidiva por hipoplasia de la vía biliar comprobada con colangiopancreatografía retrógrada endoscópica. Se realizó segmentectomía hepática lateral izquierda y cierre de fístula desde el abdomen. Mantuvo fístula broncopleurales persistente, luego de tratamiento nutricional y antibiótico intensivo, se cerró quirúrgicamente con parche de pericardio bovino. Asintomático tras 6 meses.

**Comentarios.** La muy baja frecuencia de esta malformación obliga a un alto índice de sospecha y un tratamiento multidisciplinario. Es importante considerar la presencia de hipoplasia de la vía biliar pues obliga a un abordaje toracoabdominal.

**PALABRAS CLAVE:** Fístula; Bronquio; Enfermedad del tracto biliar.

## BRONCHOBILIARY FISTULA: A CLINICAL AND SURGICAL CHALLENGE. PRESENTATION OF A PEDIATRIC CASE

### ABSTRACT

**Introduction.** Congenital bronchobiliary fistula is an extremely rare malformation with high morbidity and mortality rates. Up to 2016, 36 cases had been reported worldwide.

**Clinical case.** 11-year-old male patient with history of chronic lung disease and respiratory insufficiency, bile ptialism and 66-80% arterial saturation, jaundice, asymmetric thorax, finger clubbing, and disseminated crackling rales. He was diagnosed through fibrobronchoscopy and CT-scan. After fistula closure and right pneumonectomy, recurrence occurred due to bile duct hypoplasia as evidenced by endoscopic retrograde cholangiopancreatography. Left lateral hepatic segmentectomy

**Correspondencia:** Dr. Luis Marcano. Av. Los Arupos y Av. 12 de Abril. Cuenca, Ecuador. 010150  
E-mail: marcanosanz@gmail.com

Recibido: Junio 2020

Aceptado: Julio 2020

and fistula closure from the abdomen were carried out. Bronchopleural fistula persisted following intensive nutritional and antibiotic treatment. It was surgically closed using a bovine pericardial patch. Six months later, the patient had no symptoms.

**Discussion.** Given how extremely rare this malformation is, cross-disciplinary treatment and a high grade of suspicion are needed. The presence of bile duct hypoplasia is to be considered, since it requires a thoracoabdominal approach.

**KEY WORDS:** Fistula; Bronchus; Biliary tract disease.

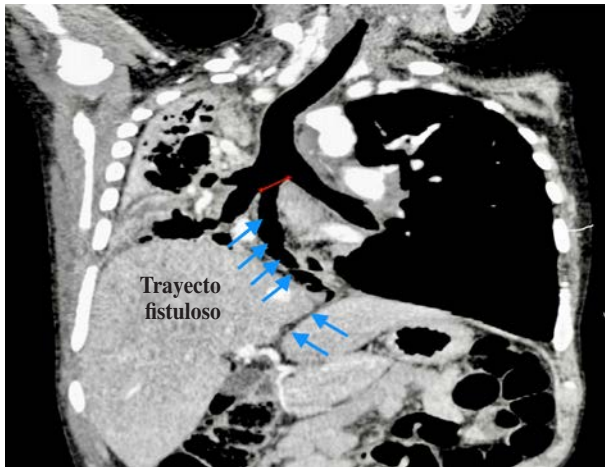
## INTRODUCCIÓN

En 1850, Peacock's describió el primer caso de una fístula biliobronquial (FBB) en una mujer de 20 años de edad con equinococosis hepática según se ha referido<sup>(1)</sup>. Ha sido llamada también fístula broncobiliar, hepatobronquial, pleurobiliar y colecistobronquial. Puede ser congénita o adquirida por trauma, enfermedad hepática u obstrucción biliar y se caracteriza por una conexión anómala entre el sistema respiratorio (tráquea o bronquios) y el tracto biliar<sup>(1-3)</sup>.

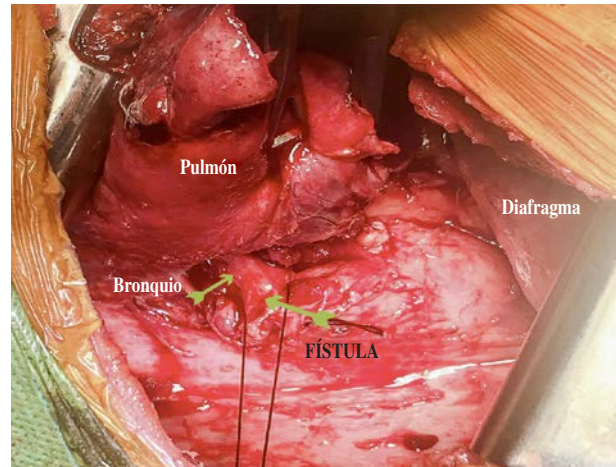
Es patognomónica la presencia de bilitis que puede confundirse con expectoración purulenta, suele acompañarse de tos y fiebre. En el estadio crónico se desarrollan bronquiectasias en los segmentos pulmonares involucrados<sup>(1-4)</sup>. Son frecuentes los episodios de neumonías recurrentes, acompañadas de derrame pleural, sobre todo en el lado derecho. Debido a la neumonitis química producida por la bilis, se desarrollan infecciones bacterianas y secundariamente sepsis<sup>(1,2,5)</sup>.

La broncoscopia es el estudio diagnóstico por excelencia seguido por la tomografía axial computarizada contrastada con reconstrucción tridimensional (angio TAC)<sup>(6)</sup>. El tratamiento quirúrgico es el de elección, se realiza ligadura con o sin exéresis del trayecto fistuloso y en casos de hipoplasia biliar asociada, resección del tejido hepático involucrado y derivación biliodigestiva de ser necesario<sup>(3,5-7)</sup>.

Es importante mencionar que la FBB es una rara malformación con alta morbilidad si su diagnóstico no se realiza a tiempo. Hasta donde conocen los autores, se han



**Figura 1.** Angio TAC toracoabdominal. Trayecto fistuloso bilibronquial (azul) y su emergencia (rojo) en el bronquio derecho cercano a la carina.



**Figura 2.** Vista intraoperatoria de la cavidad torácica. Se muestra la comunicación de la gruesa fístula que asciende del diafragma al bronquio derecho.

reportado 36 casos en el mundo desde la primera descripción en 1952 realizada por Neuhauser y cols.<sup>(4,5)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 11 años, con antecedentes de neumoopatía crónica más insuficiencia respiratoria con necesidad de hospitalización en varias ocasiones en otros centros de salud del país. Acude por presentar tos nocturna, expectoración biliosa y fiebre. Se constata saturación arterial de oxígeno entre 66 y 80%. Al examen físico presenta palidez generalizada, leve tinte icterico, tórax asimétrico, murmullo vesicular disminuido y estertores crepitantes diseminados con predominio derecho. El abdomen distendido y globuloso, además de extremidades con acropaquias. Los exámenes de laboratorio mostraron anemia, leucocitosis, trombocitosis, acidosis mixta con valores de lactato alto.

La angio TAC toracoabdominal evidenció fibrosis pulmonar derecha, bronquiectasias y el trayecto fistuloso de la vía biliar izquierda al bronquio principal derecho (Fig. 1). La fibrobroncoscopia flexible reportó traqueoendobronquitis crónica y se observó una secreción verdosa, abundante, sugerente de contenido biliar, proveniente del orificio fistuloso, lo que corroboró el diagnóstico positivo de FBB.

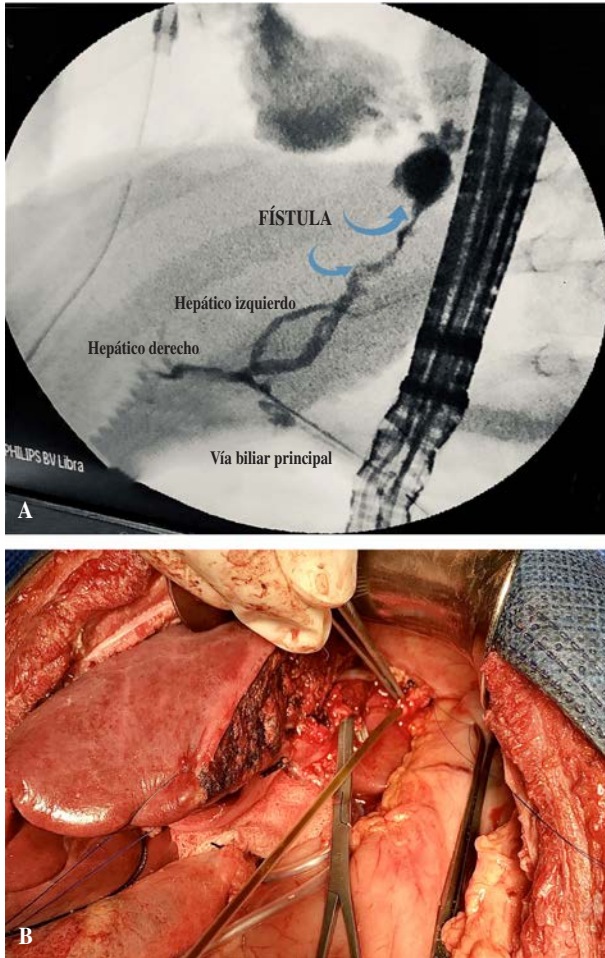
Por el grave e irreversible daño pulmonar crónico se indicó neumectomía derecha. Se encontró el pulmón atrófico, fibrótico y fístula bibiobronquial de 10 mm que comunicaba al bronquio principal derecho, múltiples adherencias al diafragma y pleura parietal (Fig. 2). Se seccionó la comunicación y cerraron ambos con sutura continua de material no absorbible. El estudio anatomopatológico reportó estructuras broncoalveolares dilatadas, parénquima pulmonar remplazado por tejido fibrohialino, áreas de aspecto fistuloso y material con pigmento amarillento de aspecto biliar.

Al tercer día postquirúrgico se observó salida de líquido amarillento, en el que tras su estudio citoquímico se obtuvo bilirrubinas totales de 20,3 mg. Se decidió conducta clínica con un análogo de la somatostatina sin éxito en 15 días. Con la sospecha de hipoplasia de la vía biliar, para facilitar el drenaje al duodeno y con ello una probable disminución del débito de la FBB, se realizó colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) más esfinterectomía (Fig. 3A) sin que se produjera mejoría clínica. Se realizó resección del trayecto fistuloso intraabdominal que involucraba los segmentos hepáticos II y III y cierre del mismo a nivel subdiafragmático (Fig. 3B).

La acción corrosiva de la bilis sobre la sutura bronquial produjo dehiscencia y con ello fístula broncopleurales, que se trató con drenaje torácico en sello de agua, soporte nutricional agresivo, antibioticoterapia prolongada de amplio espectro y antifúngicos hasta mejorar su condición clínica durante 21 días, tras lo cual se realizó cierre del muñón bronquial friable y corto con parche de pericardio bovino y sellante sintético de polímeros (Fig. 4). A los seis meses de evolución se mantiene asintomático y sin recidiva de la fístula.

## COMENTARIOS

La FBB congénita es una rara anomalía caracterizada por una conexión entre el árbol respiratorio y el conducto biliar hepático izquierdo. En la mayoría de los casos la fístula se origina desde el bronquio principal derecho o de la carina<sup>(3,5,7)</sup>. El tracto fistuloso desciende a través del mediastino posterior y atraviesa el diafragma por el hiato esofágico. La porción abdominal de la fístula se reduce y se inclina hacia la derecha, para terminar generalmente en el conducto biliar izquierdo. De forma excepcional desemboca en el conducto hepático común<sup>(5)</sup>.

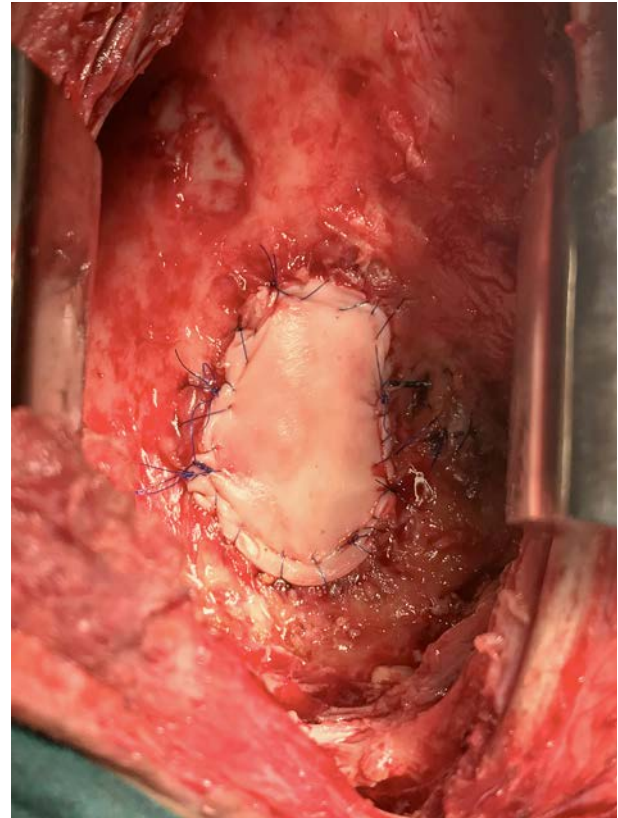


**Figura 3.** A) Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica. Trayecto de la fistula desde el inicio del conducto hepático izquierdo al tórax. B) Imagen quirúrgica de la resección de los segmentos II y III hepáticos. Se observa la fistula canalizada con sonda drenando en tórax a través del diafragma

La patogénesis de esta anomalía no es clara. Sin embargo, se han postulado dos posibles mecanismos embriológicos: a) la duplicación del tracto gastrointestinal superior; b) la fusión de una yema bronquial anómala con un conducto biliar anómalo. Estas hipótesis se basan en las evaluaciones histológicas de los trayectos fistulosos resecados<sup>(3-5)</sup>.

Los síntomas respiratorios son los más frecuentes (tos, disnea, cianosis, esputo bilioso, rinitis persistente, neumonía, atelectasia o enfisema). No obstante, estos síntomas no son específicos y debe realizarse el diagnóstico diferencial con fistula traqueoesofágica, reflujo gastroesofágico, obstrucción gastrointestinal, fistula gastrointestinal y neumonía aspirativa<sup>(5,6)</sup>.

Se emplean para el diagnóstico, la broncoscopia con mayor frecuencia y eficacia; la broncografía, colangiografía, reconstrucción tridimensional por tomografía axial computarizada y la colangiorresonancia magnética nuclear que agrega información funcional<sup>(3,5,8)</sup>.



**Figura 4.** Cierre del muñón bronquial friable y corto con parche de pericardio bovino.

Aunque en las fistulas adquiridas, particularmente en las menores de 3 mm, se intenta el tratamiento conservador inicialmente, con oclusión endoscópica desde la broncoscopia terapéutica y medidas de drenaje biliar como la CPRE, asociado o no a los análogos de la somatostatina, en el caso de las congénitas, sobre todo con anomalías asociadas de la vía biliar principal, el tratamiento de elección es el quirúrgico, bien sean, resecciones pulmonares, cierre del defecto fistuloso en el diafragma, resecciones hepática y anastomosis bilioentéricas<sup>(1-3,5,9,10)</sup>. Se prefiere la resección del trayecto fistuloso a la simple ligadura<sup>(3,5)</sup>. En la mitad de los casos reportados, se han descrito varias malformaciones coexistentes; de ellas, el 66% son anomalías congénitas en el sistema biliar (hipoplasia o atresia), lo que hace más complejo y arriesgado el tratamiento quirúrgico<sup>(3,5,7)</sup>.

Se debe tener en cuenta esta extraña afección congénita en neonatos con dificultad respiratoria y débito bilioso por la vía aérea sin obstrucción intestinal, pues el diagnóstico tardío lleva a lesiones irreversibles del parénquima pulmonar<sup>(6,8)</sup>.

El manejo interdisciplinario es esencial para abordar su diagnóstico y tratamiento eficaz. Ante la sospecha, la broncoscopia ha demostrado ser el método diagnóstico de elección para visualizar la fistula broncobiliar. La presencia de hipoplasia de la vía biliar debe descartarse pues obliga a un abordaje torácicoabdominal en uno o varios tiempos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Carrillo A, Sánchez T, Gil N, Navarro F, Núñez C, Cícero R. Un caso raro de fístula biliobronquial. Revisión bibliográfica. *Rev Med Hosp Gen Mex.* 2013; 76: 47-51
2. Miranda M, Alf M, Martakoush M, Cobos M. Fístula biliobronquial, una complicación tardía de la cirugía hepática. *Arch Bronconeumol.* 2018; 54: 285-6
3. Sachdev A, Chugh K, Krishana A, Grupta D. Congenital tracheobiliary fistula: a case report with review of literature. *Pediatr Surg Int.* 2011; 27: 899-905.
4. Neuhauser EB, Elkin M, Landing B. Congenital direct communication between biliary system and respiratory tract. *Am J Dis Child.* 1952; 83: 654-9.
5. Pérez C, Reusmann A. Fístula broncobiliar congénita. Caso clínico. *Arch Argent Pediatr.* 2016; 114: e350-3.
6. Kalayoglu M, Olcay I. Congenital bronchobiliary fistula associated with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 1976; 11: 463-4.
7. Gauderer MW, Oiticica C, Bishop HC. Congenital bronchobiliary fistula: management of the involved hepatic segment. *J Pediatr Surg.* 1993; 28: 452-5.
8. Kumagai T, Higuchi R, Riko M, Hiramatsu C, et al. Neonatal tracheobiliary fistula diagnosed by MR cholangiopancreatography. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2011; 52: 370-2.
9. Galindo P, Bejarano J, Labrador C, Hernández G, Beltrán O, Garzón M et al . Fístula biliopleurobronquial: reporte de un caso. *Rev Gastroenterol Perú [Internet].* 2017; 37: 391-3.
10. Kim JS, Suh JH, Park CB, Yoon JS. Congenital tracheobiliary fistula in an adolescent patient. *Ann Thorac Surg.* 2015; 99: 328-31.