

Hepatolitiasis en la fibrosis quística: una condición especial para el tratamiento quirúrgico

Hepatolithiasis in cystic fibrosis: A special condition for surgical treatment

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad autosómica recesiva causada por la mutación de un gen localizado en el brazo largo del cromosoma 7 que provoca la disfunción de una proteína conocida como cystic fibrosis transmembrane conductance regulator (CFTR), que participa en el transporte transmembrana del cloro en las células epiteliales de las vías aéreas, páncreas, hígado, intestino, glándulas sudoríparas y vasos deferentes, y que tiene como consecuencia la producción de secreciones anormalmente espesas. Los episodios sintomáticos de colangitis o ictericia secundarios a hepatolitiasis son muy poco frecuentes con menos de 14 casos descritos en la literatura, siendo esperable un incremento en la incidencia de esta patología dada la progresiva mejora en el pronóstico de la enfermedad^{1,2}, lo que constituirá un reto para el cirujano debido a la escasa experiencia existente hasta el momento.

Presentamos el caso de una mujer de 31 años diagnosticada de FQ en tratamiento por bronquiectasias colonizadas por *Pseudomona aeruginosa* (*P. aeruginosa*) e insuficiencia pancreática exocrina en tratamiento con enzimas pancreáticas. Colecistectomizada hace 4 años por episodios de cólicos biliares de repetición. Acude por dolor en hipocondrio derecho, objetivándose en resonancia magnética una coledocolitiasis con dilatación de radicales biliares intrahepáticos posteriores derechos, que se trató mediante una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) produciéndose durante la misma una perforación del colédoco distal, que precisó de cirugía urgente con colocación de tubo de Kher en colédoco proximal, gastrostomía derivativa y yeyunostomía de alimentación, presentando una evolución favorablemente en el postoperatorio. Aproximadamente un mes después acude por nuevos episodios de dolor en hipocondrio derecho, acompañados de fiebre de 38 °C e ictericia cutánea con cifras de bilirrubina total de 3,3 mg/dl. En ecografía y resonancia magnética (fig. 1) presenta una dilatación bilateral de la vía biliar intrahepática con la presencia de litiasis intrahepáticas bilaterales, evolucionando tras la colocación de un drenaje transparietohepático (fig. 2a) con mejoría de la ictericia cutánea-mucosa y colangitis. La intervención quirúrgica de forma electiva se realizó mediante una incisión subcostal derecha, realizándose una coledocotomía y bajo visión directa con coledocoscopia y extracción de los cálculos de la vía biliar intrahepática mediante arrastre con un catéter de Fogarty®, completándose la intervención con la realización de una hepático-yeyunostomía en Y de Roux alta y amplia, fijando el extremo ciego del asa ascendida a la pared abdominal (Hutson-Russel loop) para permitir el acceso percutáneo a la vía biliar en caso de recurrencia dada la persistencia de los mecanismos etiopatogénicos que aumentan la incidencia del estasis biliar en estos pacientes. En la colangiografía transparietohepática

postoperatoria (CTPH) se evidenció el aclaramiento de la hepatolitiasis bilateral, con pequeña extravasación de contraste a nivel de la hepaticoyeyunostomía que evolucionó favorablemente con tratamiento conservador (fig. 2b), permaneciendo asintomática y sin datos de recidiva al año de la intervención.

En el hígado humano la CFTR se expresa en la membrana de las células epiteliales de los conductos biliares, vesícula biliar y no en los hepatocitos. La pérdida de función de esta proteína disminuye la hidratación y alcalinización de las secreciones biliares provocando un bloqueo periódico de los conductillos biliares por secreciones espesas. Periodic Acid-Schiff (PAS) positivas, que junto a la acción tóxica de estas sobre el epitelio biliar conduce a una inflamación periductal crónica y a una fibrosis periductal¹⁻⁴. En estudios de imagen por resonancia magnética se ha evidenciado una colangiopatía similar a la de la colangitis esclerosante primaria en la mitad de los pacientes con FQ sin afectación del hígado⁵. El mecanismo etiopatogénico en estos pacientes se basa en un círculo vicioso constituido por estenosis biliar, infección y litogénesis, de modo que el estasis biliar secundario a las secreciones biliares anormalmente espesas de la FQ y a las alteraciones anatómicas en la vía biliar intrahepática, favorecen la sobreinfección de las mismas constituyendo el sustrato idóneo para el desarrollo de litiasis intrahepáticas y colangitis de repetición que pueden agravar el cuadro al incrementar la reacción inflamatoria crónica de la vía biliar y consecuentemente los cambios histológicos^{6,7}.

El abordaje inicial preferido de la hepatolitiasis sintomática suele ser no quirúrgico mediante CPRE o CTPH, dado que son técnicas relativamente inocuas, aunque con un alto riesgo de recurrencia. En cuanto a los tratamientos quirúrgicos, la hepatectomía es considerada por muchos autores como el

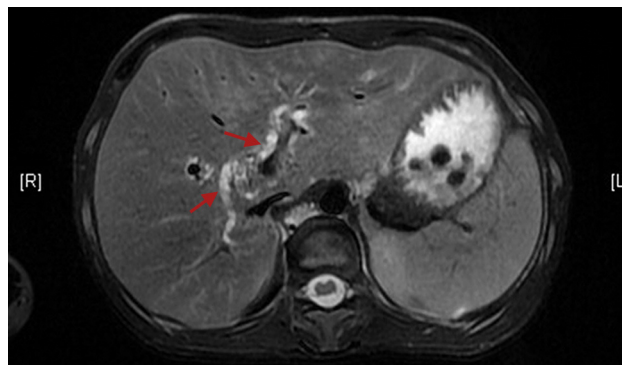


Figura 1 – Resonancia magnética en T2: litiasis intrahepáticas distribuidas bilateralmente en ambos lóbulos hepáticos.

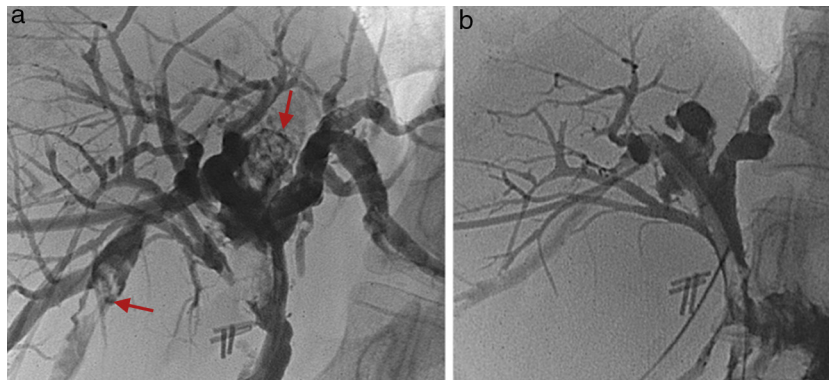


Figura 2 – a) Colangiografía transparietohepática (CTPH) preoperatoria: dilatación de la vía biliar intrahepática con hepatolitiasis múltiple de distribución bilateral en ambos lóbulos hepáticos. b) CTPH postoperatoria: ausencia de hepatolitiasis con buen paso de contraste por hepaticoyunostomía.

tratamiento de elección en los casos de hepatolitiasis⁸, sobre todo cuando la afectación es unilateral o limitada, ya que se eliminan tanto los cálculos como las estenosis de la vía biliar, siendo las tasas de recurrencias inferiores a las de otros tratamientos. Dadas las similitudes de este caso con la colangitis recurrente piógena, decidimos utilizar como tratamiento la hepaticoyunostomía en Y de Roux con Hutson-Russel loop dado que es una técnica usada con cierta frecuencia para el tratamiento de esta patología y de otras enfermedades estenosantes de la vía biliar^{9,10}, que evita el riesgo de insuficiencia hepática posresección permitiendo el tratamiento percutáneo de las posibles recurrencias, que serán un importante condicionante de la técnica quirúrgica a emplear en estos pacientes. Aunque esta técnica se ha utilizado con éxito en pacientes con enfermedades estenosantes de la vía biliar, es la primera vez que se describe en el tratamiento de pacientes con FQ.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Welsh MJ, Ramsey BW, Accurso FJ, Cutting GR. Cystic Fibrosis. En: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, Valle D, editores. The metabolic and molecular bases of inherited disease. 8 th ed. New York: McGraw-Hill; 2001. p. 5121–88.
2. Kerem B, Rommens JM, Buchanan JA, Markiewicz D, Cox TK, Chakravarti A, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: Genetic analysis. *Science*. 1989;245:1073–80.
3. Perdue DG, Cass OW, Milla C, Dunitz J, Jessurun J, Sharp HL, et al. Hepatolithiasis and cholangiocarcinoma in cystic fibrosis: A case series and review of the literature. *Dig Dis Sci*. 2007;52:2638–42.
4. Moyer K, Balistreri W. Hepatobiliary disease in patients with cystic fibrosis. *Curr Opin Gastroenterol*. 2009;25:272–8.
5. Durieu I, Pellet O, Simonot L, Durupt S, Bellon G, Durand DV, et al. Sclerosing cholangitis in adults with cystic fibrosis: A magnetic resonance cholangiographic prospective study. *J Hepatol*. 1999;30:1052–6.
6. Lim JH. Oriental Cholangiohepatitis: Pathologic, clinical, and radiologic features. *AJR Am J Roentgenol*. 1991;157:1–8.
7. Matsumoto Y, Fujii H, Yoshioka M, Sekikawa T, Wada T, Yamamoto M, et al. Biliary strictures as a cause of primary intrahepatic bile duct stones. *World J Surg*. 1986;10:867–75.
8. Chen DW, Tung-Ping Poon R, Liu CL, Fan ST, Wong J. Immediate and long-term outcomes of hepatectomy for hepatolithiasis. *Surgery*. 2004;135:386–93.
9. Sachse RE, Hutson DG, Russell E, Levi JJ, Schiff E. Hepaticojunostomy with a subcutaneous blind jejunum segment. An alternative in the treatment of stenosing bile duct diseases. *Chirurg*. 1990;61:402–6.
10. Reddy KR, Hutson DG, Russell E, Jeffers LJ, Schiff ER. Combined surgical and radiologic approach to recurrent cholangitis and intrahepatic pigment stones. *Gastroenterology*. 1988;95:1383–7.

Fuensanta Mon Martín*, Antonio Isaac Martín Malagón, Iván Jesús Arteaga González, Hermógenes Díaz Luís y Ángel Luís Carrillo Pallares

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fuensanta_agulo@hotmail.com (F. Mon Martín).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2013 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.05.006>