

# Fístula broncobiliar congénita. Caso clínico

## *Congenital broncho-biliary fistula. A case report*

Dra. Cinthia G. Pérez<sup>a</sup> y Dra. Aixa Reusmann<sup>b</sup>

Colaboradores: Dr. Alejandro Cocciaglia<sup>a</sup>, Dr. Hugo A. Botto<sup>a</sup>, Dr. Hugo A. Rodríguez<sup>a</sup>, Dr. Mariano Boglione<sup>b</sup> y Dra. Mariana Álvarez<sup>c</sup>

### RESUMEN

La fístula traqueo- o broncobiliar congénita o fístula hepatopulmonar congénita es una rara malformación con alta morbimortalidad si su diagnóstico no se realiza a tiempo. Existe una comunicación entre el sistema respiratorio (tráquea o bronquio) y el tracto biliar. Hasta la fecha, se han reportado solo 35 casos.

Presentamos el caso de un neonato con neumopatía derecha y débito bilioso por el tubo endotraqueal. El diagnóstico se realizó mediante broncoscopia con radioscopia y la resección de la fístula broncobiliar fue por videotorascopia. Posteriormente, se requirió de una hepatectomía izquierda con anastomosis biliodigestiva en Y de Roux por presentar hipoplasia de colédoco.

**Palabras clave:** fístula broncobiliar, tos persistente, líquido bilioso.

### ABSTRACT

Congenital tracheo-or-bronchobiliary fistula or congenital hepatopulmonary fistula is a rare malformation with high morbidity and mortality if the diagnosis is not made early. The tracheo-or-bronchobiliary fistula is a communication between the respiratory (trachea or bronchus) and biliary tract. To date, only 35 cases have been published worldwide.

We report a case of a neonate with right pneumonia and bilious fluid in the endotracheal tube. Diagnosis was made using bronchoscopy with fluoroscopy. Videothoracoscopy was used to remove the bronchobiliary fistula. Subsequently, a left hepatectomy with Roux-en-Y biliary-digestive anastomosis was performed as bile ductus hypoplasia was present.

**Key words:** bronchobiliary fistula, persistent cough, biliary fluid.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2016.e350>

### INTRODUCCIÓN

La fístula traqueobiliar o broncobiliar congénita es una rara malformación con alta morbimortalidad si su diagnóstico no se realiza a tiempo. Se caracteriza por una conexión anómala entre el sistema respiratorio (tráquea o bronquio) y el tracto biliar.<sup>1,2</sup> Se reportaron, solamente, 35 casos en el mundo desde la primera descripción en 1952 realizada por Neuhauser et al.<sup>3,4</sup> La broncoscopia es el estudio diagnóstico por excelencia seguido por la tomografía computada con reconstrucción 3D.<sup>4</sup> El tratamiento quirúrgico es el de elección, ya sea realizando una ligadura con o sin resección del trayecto fistuloso o una lobectomía hepática y reimplantación de la fístula en la vesícula biliar o del intestino.<sup>4</sup>

Presentamos el caso de un neonato de 22 días de vida con débito bilioso por la boca y la nariz, dificultad respiratoria, taquipnea e hipoventilación pulmonar con requerimiento de oxígeno por cánula nasal desde las 24 horas de vida.

### REPORTE DEL CASO

Se trata de un recién nacido a término con adecuado peso para la edad gestacional (39 semanas/3400 gramos), nacido por cesárea por hipertensión materna sin trabajo de parto, con talla de 51 centímetros, circunferencia craneana de 35 centímetros y Apgar de 9/10. El neonato fue evaluado en otra institución por dificultad respiratoria, taquipnea con tiraje subcostal y débito bilioso por la boca y la nariz desde las 24 horas de vida. El niño evolucionó con mayor esfuerzo respiratorio y requerimientos de oxígeno por cánula nasal. Se realizó una tomografía computada de tórax y se observó alveolitis e imágenes reticulonodulillares, reacción en cadena de la polimerasa (*polymerase chain reaction*; PCR, por sus siglas en inglés) de aspirado nasofaríngeo para *Chlamydia* y *Mycoplasma pneumoniae* negativo y virológico de secreciones nasofaríngeas negativo para virus sincicial respiratorio (VSR), influenza A y B, parainfluenza I, II y III, y adenovirus. Se interpretó como neumopatía y recibió un triple esquema antibiótico (ampicilina/

a. Servicio de Endoscopia Respiratoria.

b. Servicio de Cirugía General.

c. Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan".  
Ciudad de Buenos Aires.

Correspondencia:

Dra. Cinthia G. Pérez, cinthiagperezent@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 8-1-2016

Aceptado: 25-4-2016

amikacina, piperazobactam y azitromicina). Por presentar mala evolución, se derivó para estudio de neumopatía al Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan" a los 22 días de vida. Ingresó con regular estado general, afebril, con peso de 3350 gramos, alimentación por sonda nasogástrica, sin dismorfias aparentes, taquipneico con tiraje subcostal e intercostal, con requerimiento de oxígeno por cánula nasal, débito bilioso por la boca y la nariz, y murmullo vesicular disminuido en el hemitórax izquierdo y abundantes rales subcrepitantes en ambos campos pulmonares. El análisis de laboratorio de ingreso mostró un aumento de la bilirrubina directa (2,4 mg/dl para una previa de 1,8 mg/dl) sin aumento de reactantes de fase aguda. El paciente evolucionó con marcada dificultad respiratoria, por lo que se decidió su intubación orotraqueal y se observó abundante débito bilioso. Se realizó una broncoscopia rígida con radioscopia para la evaluación de la vía aérea. En dicho estudio, se observó un orificio en el bronquio fuente derecho con abundante débito bilioso. Se canalizó con una

sonda Fogarty y se inyectó material de contraste hidrosoluble (1-3 ml/kg de ioversol 68%) y, al realizarse la radioscopia, se confirmó la existencia de la fístula broncobiliar (Figuras 1.A, 1.B y 2). En la tomografía computada de tórax y abdomen con reconstrucción 3D, se observó también dicha fístula (Figura 3). Se decidió realizar una videotoracoscopia con sutura de los extremos fistulosos. Durante la cirugía, se observó una estructura tubular por debajo del bronquio fuente derecho y la cara anterior esofágica, que se disecó y se seccionó a nivel de la vía aérea. Su disección se completó hasta el hiato esofágico. Se extrajeron dos centímetros de fístula. El informe anatomopatológico informó fragmentos tubulares de tejido revestido por epitelio respiratorio. En la submucosa, se observó cartílago y glándulas mucosas agrupadas y, en la parte más externa, se reconoció tejido muscular sin identificarse epitelio biliar (Figura 4. A).

A los 11 días posoperatorios, el paciente evolucionó con reapertura de la fístula inferior con drenaje de esta hacia la cavidad pleural (fístula biliopleural), por lo que se colocó un tubo de avenamiento pleural, con abundante débito bilioso. Presentó acolia y esteatorrea; se decidió realizar una colangiografía transhepática y se

FIGURA 1. A. Imagen endoscópica de la carina traqueal (estrella), del bronquio fuente derecho (flecha negra) y del bronquio fuente izquierdo (flecha blanca) con débito bilioso. B. Imagen endoscópica del bronquio fuente derecho (flecha negra) y fístula hepatopulmonar con débito bilioso en su interior (flecha blanca)

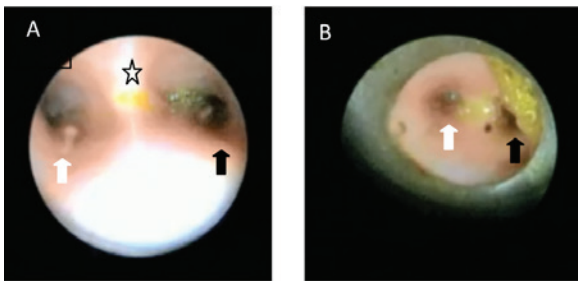


FIGURA 2. Imagen radioscópica de fístula broncobiliar (flecha blanca), pulmón derecho (flecha negra) y pulmón izquierdo

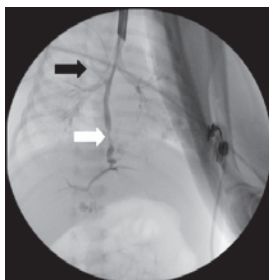


FIGURA 3. A. Imagen tomográfica de la fístula broncobiliar. B. Reconstrucción tomográfica 3D de la fístula broncobiliar. BPD: bronquio principal derecho

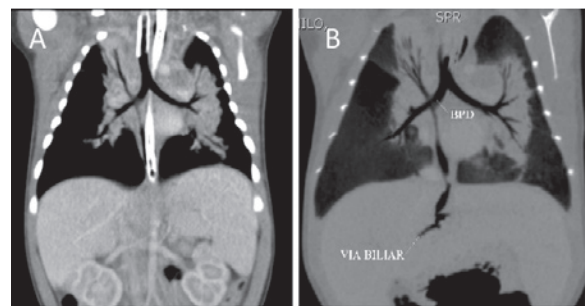
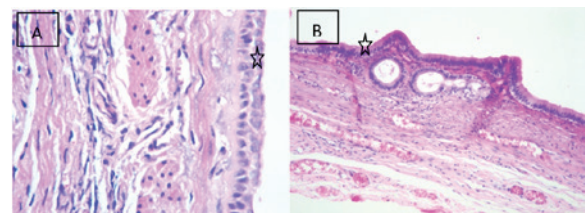


FIGURA 4. A. Cortes histológicas de la fístula hepatobiliar en los que se evidencia el epitelio respiratorio (estrella). B. Cortes histológicas de la vía biliar hipoplásica (estrella)



evidenció una gran fístula biliopleural y escaso pasaje biliar desde la vía biliar izquierda hacia el intestino, y se constató colédoco hipoplásico. Por continuar con acolia, valores de colestasis y gammaglutamil transpeptidasa (GGT) en descenso, se intentó un drenaje externo-interno (desde la vía biliar al intestino), que no se pudo realizar. Se decidió efectuar una hepatectomía izquierda con anastomosis biliodigestiva en Y de Roux. El diagnóstico histopatológico de dicha pieza quirúrgica informó signos de hipoxia-isquemia hepática, esteatosis menor del 5% y colestasis, atrofia de la vesícula biliar y colangitis con pericolangitis (Figura 4. B).

El paciente permaneció 3 meses internado. A 12 meses de seguimiento, el niño presentó una

resolución completa de los síntomas respiratorios sin evidencia de enfermedad hepática y con un crecimiento y desarrollo adecuados.

## DISCUSIÓN

La fístula hepatopulmonar congénita es una rara anomalía congénita caracterizada por una conexión entre la tráquea o los bronquios y el conducto biliar hepático izquierdo. Hasta la fecha, se han reportado 35 casos en la literatura. El presente caso es el número 36 (Tabla 1). La comunicación entre la tráquea o los bronquios principales y las vías biliares se denomina fístula traqueobiliar o fístula broncobiliar, respectivamente. En la mayoría de los casos, se informó que la fístula se originó desde el

TABLA 1. Fístula broncobiliar congénita. Casos publicados

Nº	Autor	Año	Tipo de fístula	Método diagnóstico	Tratamiento	Edad*
1	Neuhauser et al.	1952	BPD	Broncografía	Ninguno	5 m.
2	Enjoji et al.	1963	BPD	Autopsia	Ninguno	7 m.
3	Stigol et al.	1966	BPD	Broncografía	Resección	14 m.
4	Weitzman et al.	1968	BPD	Broncoscopia	Resección	2 a., 9 m.
5	Wagger et al.	1970	BPI	Broncoscopia	Resección	3 s.
6	Sane et al.	1971	BPD	Broncoscopia	Resección	4 s.
7	Cuadros et al.	1974	CT	Broncoscopia	Resección	6 a.
8	Kalayoglu et al.	1976	BPD	Hallazgo incidental	Resección	4 d.
9	Chan et al.	1984	BPD	Fistulograma	Resección	4 d.
10	Chan et al.	1985	BPD	Broncografía	Resección	12 h
11	Lindahl et al.	1986	BPD	Broncoscopia	Resección	15 d.
12	Levasseur et al.	1987	CT	Broncoscopia	Resección	22 a.
13	De Carvalho et al.	1988	BPD	TAC	Resección	32 a.
14	Mavunda et al.	1989	BPI	TAC	Ligadura	1 a.
15	Yamaguchi et al.	1990	BPD	Broncoscopia	Resección	32 a.
16	Gauderer et al.	1993	CT	Broncoscopia	Resección	2 a.
17	Tekant et al.	1994	CT	Broncoscopia	Resección	15 d.
18	Ferkol et al.	1994	BPI	Broncoscopia	Resección	23 m.
19	Egrari et al.	1996	CT	TAC	Resección	3 d.
20	Fischer et al.	1998	BPI	Broncografía	Resección	16 d.
21	Tommasoni et al.	2000	CT	Broncoscopia	Resección	21 m.
22	Tommasoni et al.	2000	CT	Broncoscopia	Resección	30 m.
23	Duong et al.	2000	CT	Broncoscopia	Resección	3 a.
24	DiFiore et al.	2002	BPD	Broncoscopia	Resección	RN
25	Hourigan et al.	2004	BPD	RMN	Resección y reimplantación	13 d.
26	Aguilar et al.	2005	CT	TAC	Cirugía (no especificada)	6 a.
27	Chawla et al.	2008	CT	TAC	Resección	RN
28	Uramoto et al.	2008	CT	Broncoscopia	Ninguno	65 a.
29	Gunlomez et al.	2009	BPI	TAC	Ligadura	9 d.
30	Nadji et al.	2009	CT	Broncoscopia	Resección	6 d.
31	Croes et al.	2010	CT	Broncoscopia	Ligadura	3 d.
32	Hyeon Yu et al.	2011	CT	Broncoscopia	Resección	5 d.
33	Kumagai et al. <sup>(8)</sup>	2011	CT	Broncoscopia y RMN	Resección	2 m.
34	Sachdev et al. <sup>(2)</sup>	2011	CT	Broncoscopia y TAC	Ligadura	34 m.
35	Kim et al. <sup>(9)</sup>	2015	CT	Broncoscopia y TAC	Resección	18 a.
36	Caso actual	2015	BPD	Broncoscopia	Resección	22 d.

Edad\*: edad al momento del diagnóstico. BPD: bronquio principal derecho. BPI: bronquio principal izquierdo. CT: carina traqueal. TAC: tomografía computada. RMN: resonancia magnética nuclear. m.: meses. a.: años. s.: semanas. d.: días. h: horas. RN: recién nacido.

bronquio principal derecho (42%) o de la carina traqueal (42%); en un 16%, se produjo desde el bronquio principal izquierdo.<sup>4</sup> El tracto fistuloso desciende a través del mediastino posterior cerca del esófago y atraviesa el diafragma por el hiato esofágico. La porción abdominal de la fístula se reduce y se inclina hacia la derecha, para terminar en el conducto biliar izquierdo en la mayoría de los casos. Solamente en un caso, la fístula desembocó en el conducto hepático común.<sup>3</sup>

La patogénesis de esta anomalía no es clara. Sin embargo, se han postulado dos posibles mecanismos embriológicos: (a) la duplicación del tracto gastrointestinal superior, propuesto por Neuhauser; (b) la fusión de una yema bronquial anómala con un conducto biliar anómalo, sugerido por Bremer.<sup>1,3</sup> Estas hipótesis se basan en las evaluaciones histológicas de los trayectos fistulosos resecaados. El hallazgo histológico de tejido respiratorio en nuestro paciente favorece la última hipótesis.

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 fístula traqueoesofágica, reflujo gastroesofágico, obstrucción gastrointestinal, fístula gastrointestinal y neumonía aspirativa.<sup>5-7</sup>

Se han utilizado, para el diagnóstico, la broncoscopia, la broncografía, la colangiografía, la tomografía computada y la resonancia magnética nuclear. Sin embargo, la broncoscopia ha sido la más utilizada (52%) como método diagnóstico, seguido por la colangiografía y la broncografía.<sup>4</sup>

El tratamiento de elección es el quirúrgico. En 28 casos, la fístula fue reparada mediante toracotomía, ya sea con la resección (89%) o solamente ligadura (11%).<sup>4</sup>

Sin embargo, no hay reportes de resección por vía toracoscópica. En este caso, se logró una resección completa de la fístula broncobiliar.

Se debe tener en cuenta la coexistencia de otras anomalías.<sup>4</sup> En 18 casos (51,43%) de los 35 reportados, se han descrito varias anomalías coexistentes. De esos 18 casos, se encontraron 12 (66,67%) con anomalías congénitas en el sistema biliar (hipoplasia o atresia).<sup>4</sup> En nuestro caso, la fístula se asoció a hipoplasia coledociana.

Se debe tener en cuenta esta extraña patología congénita en neonatos con dificultad respiratoria y débito bilioso por la vía aérea sin obstrucción intestinal.<sup>8,9</sup> El manejo interdisciplinario es esencial para abordar su diagnóstico y tratamiento eficaz. La broncoscopia ha demostrado ser el método diagnóstico de elección para visualizar la fístula broncobiliar y su canalización ha permitido reconocer dicha fístula durante la videotoracoscopia. ■

## REFERENCIAS

1. Bremer JL. Congenital anomalies of the viscera: their embryological basis. Cambridge: Harvard University Press; 1957.
2. Sachdev A, Chugh K, Krishana A, Grupta D. Congenital tracheobiliary fistula: a case report with review of literature. *Pediatr Surg Int* 2011;27(8):899-905.
3. Neuhauser EB, Elkin M, Landing B. Congenital direct communication between biliary system and respiratory tract. *AMA Am J Dis Child* 1952;83(5):654-9.
4. Yu H, Stavas JM, Joseph M. Congenital tracheobiliary fistula combined with hypoplastic common hepatic duct: Management by percutaneous transhepatic drainage. *Radiol Case Rep* 2011;6(4):564.
5. Kalayoglu M, Olcay I. Congenital bronchobiliary fistula associated with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1976;11(3):463-4.
6. Gauderer MW, Oiticica C, Bishop HC. Congenital bronchobiliary fistula: management of the involved hepatic segment. *J Pediatr Surg* 1993;28(3):452-5.
7. Ferkol T, McDowell KM, Gauderer MW, Alpert SE. Sinopulmonary manifestations of congenital bronchobiliary fistula. *Clin Pediatr (Phila)* 1994;33(3):181-4.
8. Kumagai T, Higuchi R, Riko M, Hiramatsu C, et al. Neonatal tracheobiliary fistula diagnosed by MR cholangiopancreatography. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2011;52(3):370-2.
9. Kim JS, Suh JH, Park CB, Yoon JS. Congenital tracheobiliary fistula in an adolescent patient. *Ann Thorac Surg* 2015;99(1):328-31.