

“CARIÑO, EL NIÑO ESTÁ AMARILLO”: DIAGNÓSTICO Y MANEJO DE LOS TRASTORNOS BILIARES CONGÉNITOS.

Sara Carmona Bartolomé¹, Raúl García Romero¹, David Laguna Macarilla¹, Georgina Sanchis Blanco¹, Cristina Nogués Maldonado¹, Daniel Campillo Amorós¹, Eva Regina Amador González¹, Ana Arias Medina¹.

¹Hospital Universitario Son Espases (HUSE), Mallorca.

OBJETIVO DOCENTE

Describir las bases embriológicas y anatómicas de las anomalías congénitas del árbol biliar.

Revisar el espectro de imagen de las principales entidades: quistes de colédoco, atresia biliar (incluido el tipo quístico) y unión biliopancreática anómala.

Ilustrar el papel de las diferentes modalidades de imagen en el diagnóstico y manejo, destacando la importancia de la detección precoz para prevenir complicaciones graves y malignidad.

INTRODUCCIÓN

TRES ANOMALÍAS CONGÉNITAS **POCO FRECUENTES** PERO DE ALTO IMPACTO CLÍNICO



ATRESIA BILIAR

Obliteración progresiva de los conductos biliares (intra o extrahepáticos)



QUISTES DE COLÉDOCO

Dilataciones quísticas o fusiformes del árbol biliar



MALUNIÓN PANCREATOBILIAR

Unión anómala fuera del duodeno que genera un canal común largo biliopancreático que favorece el reflujo bidireccional

PRESENTACIÓN CLÍNICA: ictericia neonatal persistente, colestasis, pancreatitis recurrente...

GRAVE RIESGO DE TRANSFORMACIÓN MALIGNA A LARGO PLAZO

TÉCNICAS DE IMAGEN



Colangiopancreatografía intraoperatoria

Estándar de referencia durante la intervención quirúrgica para confirmar la permeabilidad del árbol biliar



Colangiopancreatografía por RM (MRCP)

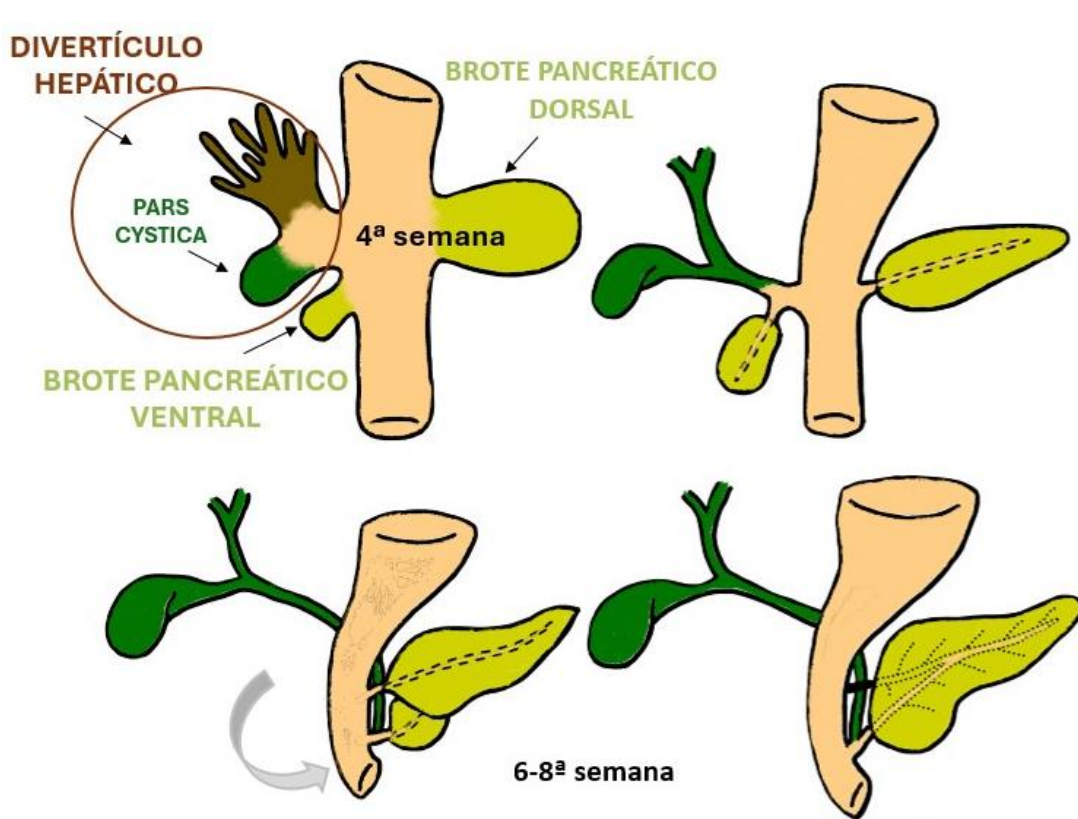
Estándar de referencia NO invasivo
Evaluación detallada de la anatomía del árbol biliar y unión biliopancreática



ECOGRAFÍA

Herramienta inicial de **cribado** en lactantes con ictericia neonatal
Detecta dilataciones de la vía biliar
LIMITADA en la valoración completa de la vía biliar y en la unión biliopancreática

EMBRIOLOGÍA Y ANATOMÍA NORMAL DEL ÁRBOL BILIAR *(figura 1)*



El sistema hepatobiliar se origina a partir del **DIVERTÍCULO HEPÁTICO** del intestino anterior en la **4ª semana** de gestación.

Este divertículo se divide:

- **PORCIÓN CRANEAL** → Forma el parénquima hepático y los conductos biliares intrahepáticos.
- **PORCIÓN CAUDAL (PARS CYSTICA)** → Forma la vesícula biliar, el conducto cístico y el colédoco.

Entre las **6ª–8ª semanas** de gestación tiene lugar una FASE CRÍTICA DE COORDINACIÓN:

- Recanalización del colédoco.
- Rotación del brote pancreático ventral y su fusión con el dorsal.
- Unión pancreatobiliar en la ampolla de Váter.

Figura 1. Esquema del desarrollo embriológico del sistema hepatobiliar y pancreatobiliar.

EMBRIOLOGÍA Y ANATOMÍA NORMAL DEL ÁRBOL BILIAR

La anatomía biliar normal depende:

REMODELACIÓN
PLACA DUCTAL

+

RECANALIZACIÓN
DUCTAL

+

CORRECTA FUSIÓN
PANCREATOBILIAR

Alteraciones en estos procesos pueden originar:

- **Recanalización incompleta del colédoco** → ATRESIA BILIAR
- **Morfogénesis ductal anómala** → QUISTES DE COLÉDOCO
- **Unión pancreatobiliar anómala** → MALUNIÓN PANCREATOBILIAR

Estas alteraciones embriológicas explican la **frecuente asociación entre distintas anomalías biliares.**

ATRESIA BILIAR

¿QUÉ ES?

Enfermedad **fibro-obliterativa progresiva** de los conductos biliares intrahepáticos y/o extrahepáticos.

Causa + frec de colestasis neonatal quirúrgica.

PROGRESIÓN:

Retraso diagnóstico

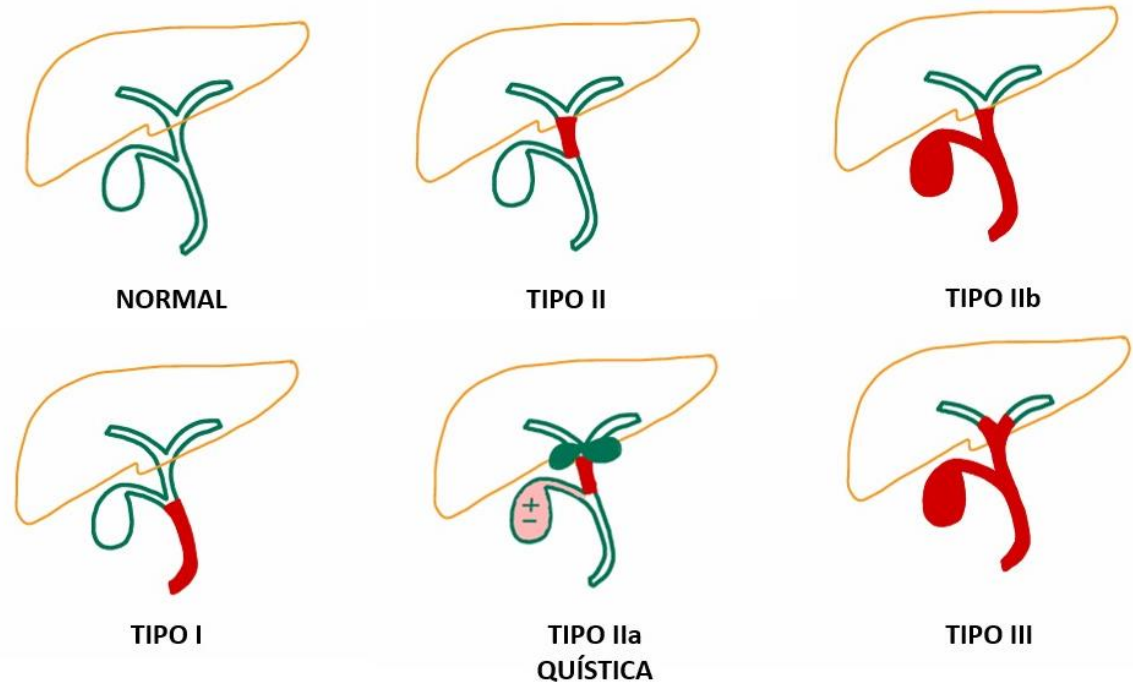


CIRROSIS BILIAR



INSUFICIENCIA HEPÁTICA
en la primera infancia

Figura 2. Clasificación anatómica de la atresia biliar.



CLASIFICACIÓN ANATÓMICA según el nivel de obliteración ductal (*figura 2*):

Tipo I: atresia del colédoco con conductos proximales permeables.

Tipo II: afectación del conducto hepático común.

→ **variante QUÍSTICA (tipo IIa)** (*figura 3*): dilatación quística del conducto biliar extrahepático que puede **simular un quiste de colédoco**.

Tipo III: obliteración completa de la vía biliar extrahepática a nivel del hilio hepático (+ frecuente).

ATRESIA BILIAR

HALLAZGOS POR IMAGEN

ECOGRAFÍA:

- vesícula biliar ausente o hipoplásica
- **“signo del cordón triangular”** (↑ E ↓ S) (*figura 3A*)
 - remanente fibroso del árbol biliar
 - estructura triangular hiperecogénica anterior a bifurcación portal

Colangiopancreatografía por RM (MRCP):

- no visualización o interrupción de la vía biliar extrahepática

Colangiografía intraoperatoria (*“gold standard”*):

- ausencia de opacificación de conductos biliares extrahepáticos (*figura 3F*)

IMPORTANTE: DIAGNÓSTICO PRECOZ!!

Tratamiento quirúrgico:

PORTOENTEROSTOMÍA DE KASAI

primeras semanas de vida



TRASPLANTE HEPÁTICO

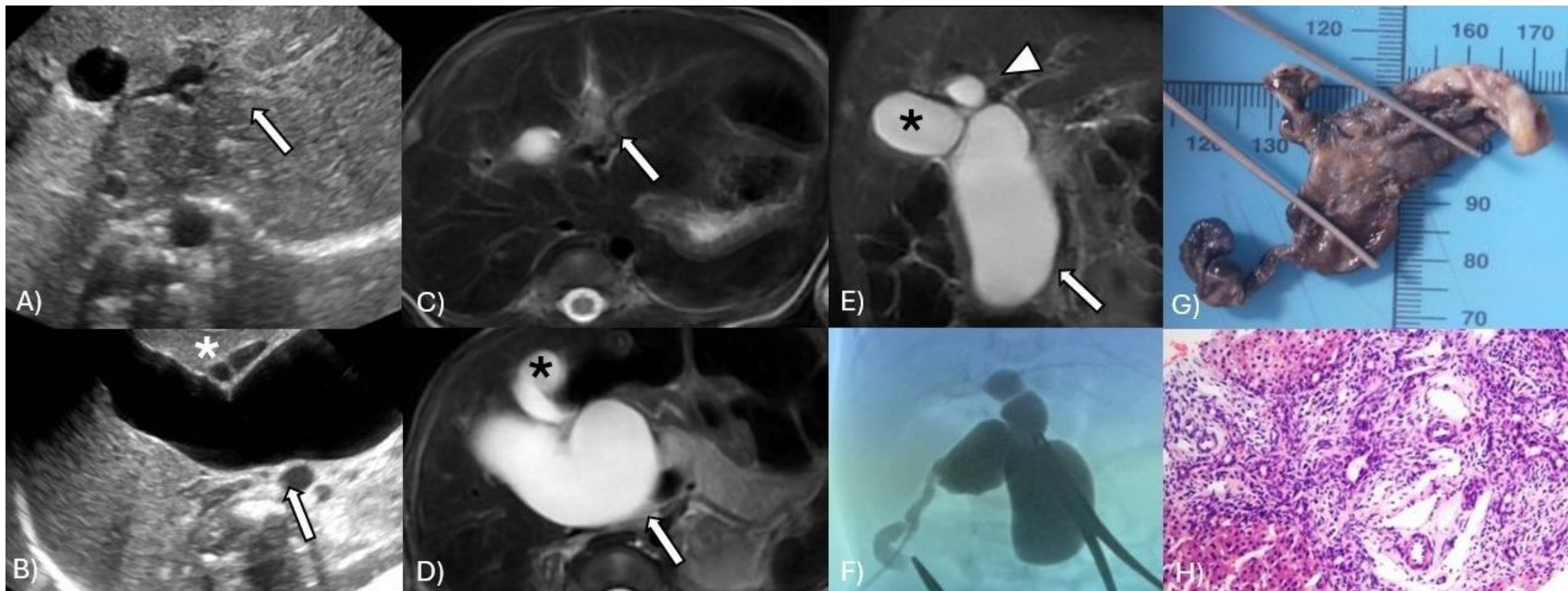


Figura 3. **ATRESIA BILIAR QUÍSTICA**. Lactante de 4 semanas con ictericia.

La ecografía y la RM potenciada en T2 muestran **hiperecogenicidad/hiperintensidad periportal** (flechas en A, C), **dilatación del conducto hepático común** (punta de flecha en E) y **del colédoco proximal** (flechas en B, D, E), y **vesícula biliar colapsada con conducto cístico dilatado** (asterisco en B, D, E). No se visualiza el **colédoco distal** ni la **unión pancreatobiliar**. La **colangiografía intraoperatoria** (F) confirmó **atresia del colédoco distal**. Se realizó **portoenterostomía de Kasai**, seguida posteriormente de **trasplante hepático**. La anatomía macroscópica (G) demostró **obliteración distal del colédoco con dilatación proximal**. La anatomía microscópica (H) mostró **proliferación ductular biliar asociada a colestasis leve**, compatible con **atresia biliar**.

QUISTES DE COLÉDOCO (*figuras 4-9*)

¿QUÉ SON? Dilataciones congénitas quísticas o fusiformes de la vía biliar intrahepática y/o extrahepática.

50-60% se manifiestan a lo largo de la vida:

<1a: **TRÍADA CLÁSICA** "masa en HCD + ictericia + acolia".

Obstrucción biliar intermitente, ictericia y dolor abdominal.



Clasificación anatómica: 5 tipos de la **CLASIFICACIÓN DE TODANI**, basada en localización y morfología de la dilatación ductal.

ECOGRAFÍA:

- dilatación quística o fusiforme de la vía biliar
- **LIMITADA en extensión de la afectación ductal**
- **LIMITADA en valoración de la unión pancreatobiliar**

Colangiopancreatografía por RM (MRCP):

- caracterización de la morfología del quiste
- **evaluación de extensión intrahepática y extrahepática**
- **valoración de la unión pancreatobiliar anómala asociada**

HALLAZGOS POR IMAGEN

Detectar **COMPLICACIONES (80%)**:

- litiasis biliar
- colangitis
- pancreatitis
- **rotura quística** (fuga biliar, ascitis o peritonitis biliar) (*figura 9*)

QUISTES DE COLÉDOCO (*figuras 4-9*)

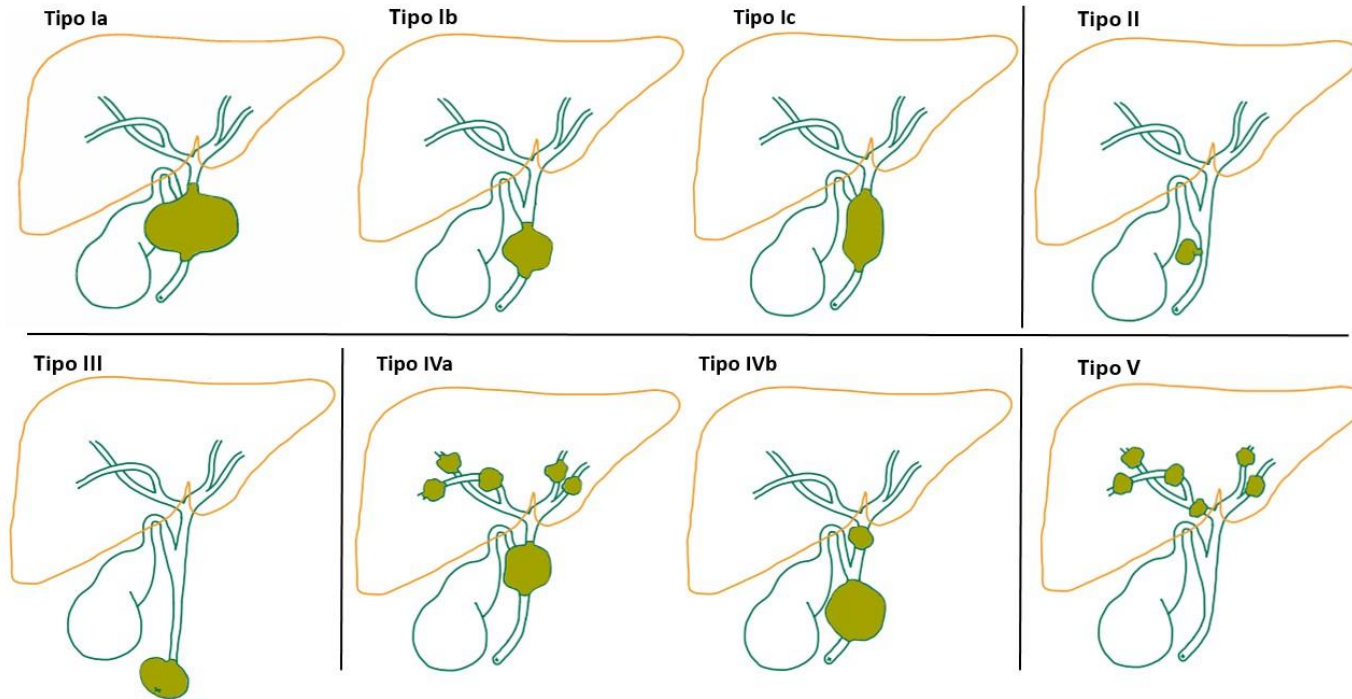


Figura 4. Esquema de la clasificación de Todani de los quistes de colédoco.

CLASIFICACIÓN DE TODANI: 5 TIPOS (*figura 4*)

Tipo I: dilatación de la vía biliar **extrahepática**:

Ia: quística.

Ib: focal.

Ic: fusiforme.

Tipo II: divertículo del colédoco.

Tipo III: coledococoele (segmento intramural del colédoco distal).

Tipo IV: dilataciones focales **múltiples**:

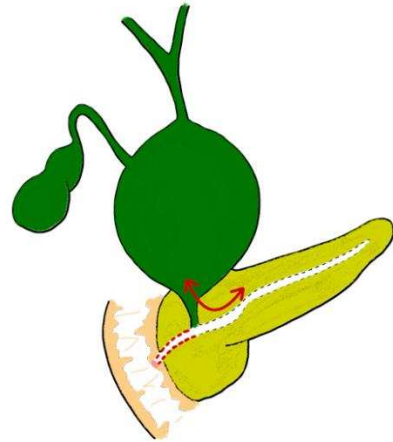
IVa: de la vía **intra/extrahepática**.

IVb: de la vía extrahepática.

Tipo V/enfermedad de Caroli: dilatación quística **intrahepática** aislada.

QUISTES DE COLÉDOCO (*figuras 4-9*)

Se asocian a
MALUNIÓN BILIOPANCREÁTICA
++frec **tipos I y IV**



REFLUJO BIDIRECCIONAL
entre secreciones pancreáticas y biliares

↑ riesgo **CÁLCULOS BILIARES** (estasis biliar)
PANCREATITIS
COLANGIOCARCINOMA (3-4%)

TRATAMIENTO:
**ESCISIÓN QUIRÚRGICA
COMPLETA**



SEGUIMIENTO RADIOLÓGICO A LARGO PLAZO
por riesgo residual de malignidad

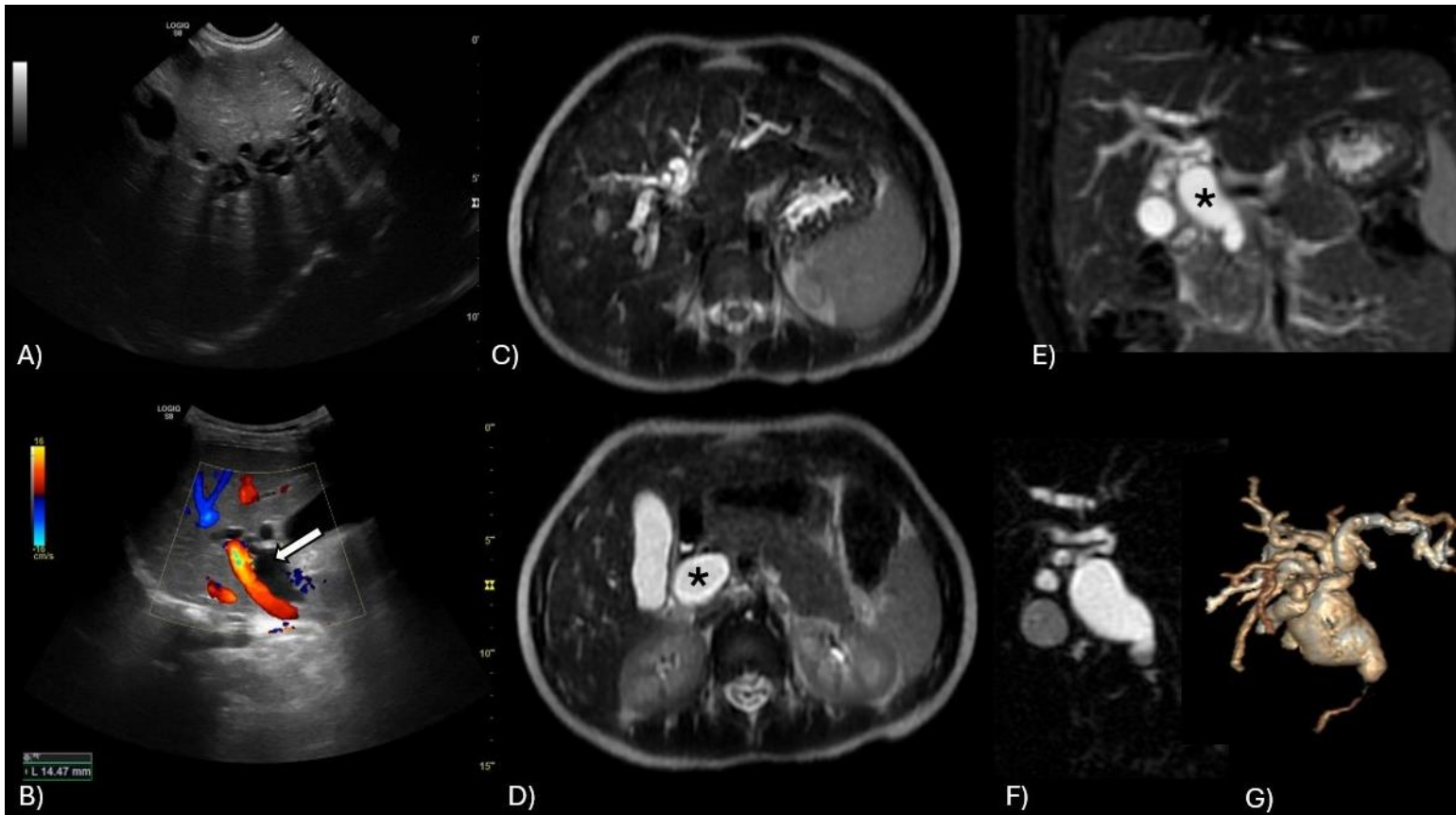


Figura 5. **QUISTE DE COLÉDOCO TIPO Ib DE TODANI.**
Niña de 4 años con dolor en HCD y patrón colestásico.

La ecografía muestra **dilatación quística del colédoco** (flecha en B), con **dilatación de la vía biliar intrahepática** (A).

La RM potenciada en T2 evidencia **dilatación del colédoco proximal** (asterisco en D y E) con **preservación del segmento distal**. También se observa **dilatación de los conductos biliares intrahepáticos derecho e izquierdo** (C).

La colangio-RM (F) y las reconstrucciones 3D (G) del árbol biliar confirman la **dilatación quística del colédoco proximal con conservación del segmento distal**.

Se realizó **colecistectomía y resección del quiste con hepaticoyeyunostomía**. El estudio anatomopatológico (no mostrado) confirmó **dilatación quística del colédoco sin afectación de los conductos biliares proximales**.

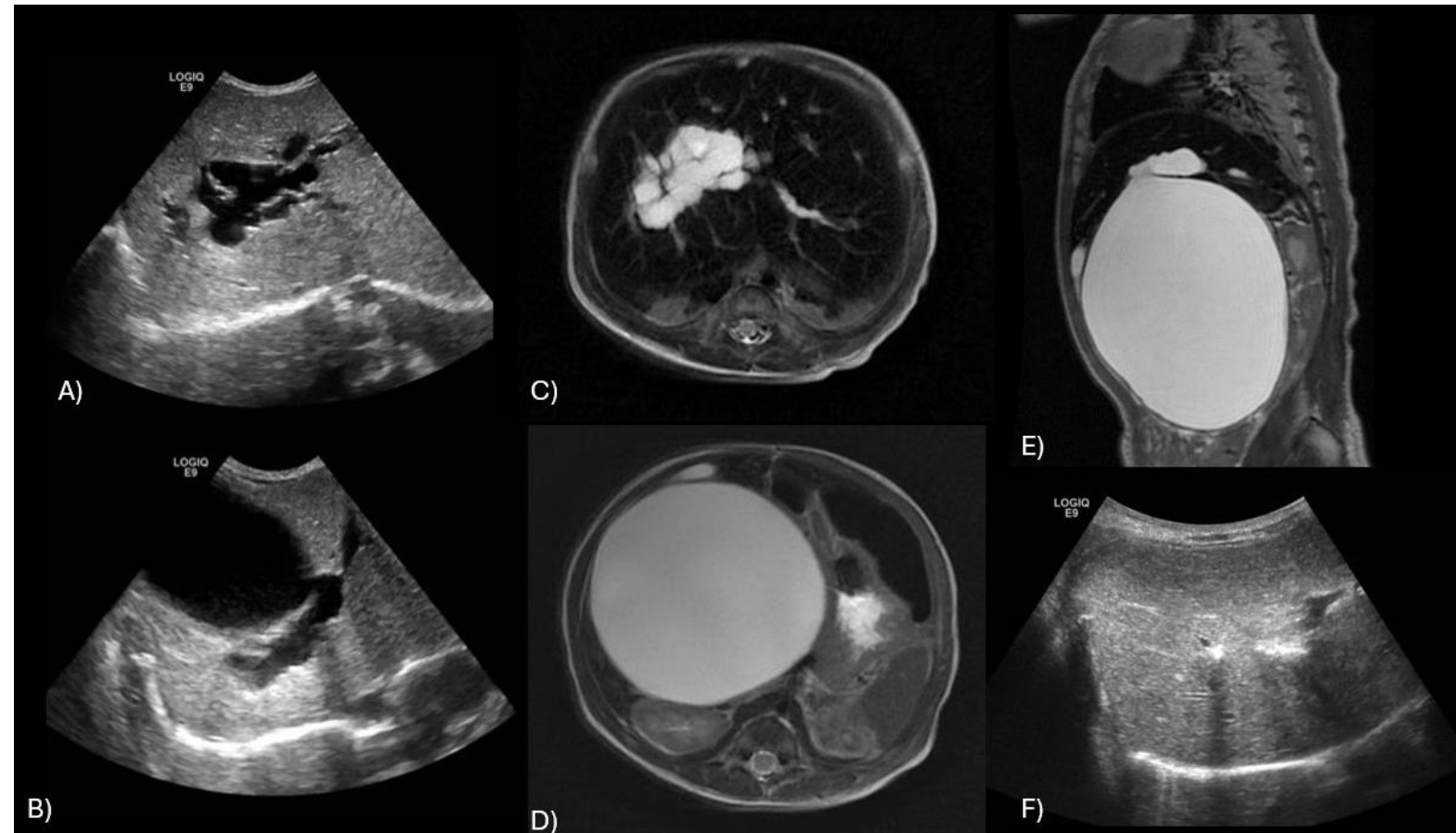


Figura 6. **QUISTE DE COLÉDOCO TIPO IVa DE TODANI.** Recién nacida con masa quística intraabdominal detectada en ecografía prenatal.

La ecografía (A y B) muestra **lesión quística de probable origen biliar** con **dilatación de la vía biliar intrahepática.**

Las imágenes de RM potenciadas en T2 (C, D y E) confirman **dilatación difusa de los conductos biliares intrahepáticos (C)** y **dilatación quística del conducto hepático común y del colédoco (D y E)**, compatible con **quiste de colédoco tipo IVa. Todani.** El conducto cístico y el conducto pancreático presentan calibre normal (no mostrado).

Se realizó **resección quirúrgica con hepaticoyeyunostomía en Y de Roux**, confirmando el diagnóstico. La ecografía de control (F) muestra **resolución de la dilatación intrahepática y neumobilia**, en relación con anastomosis bilioentérica.

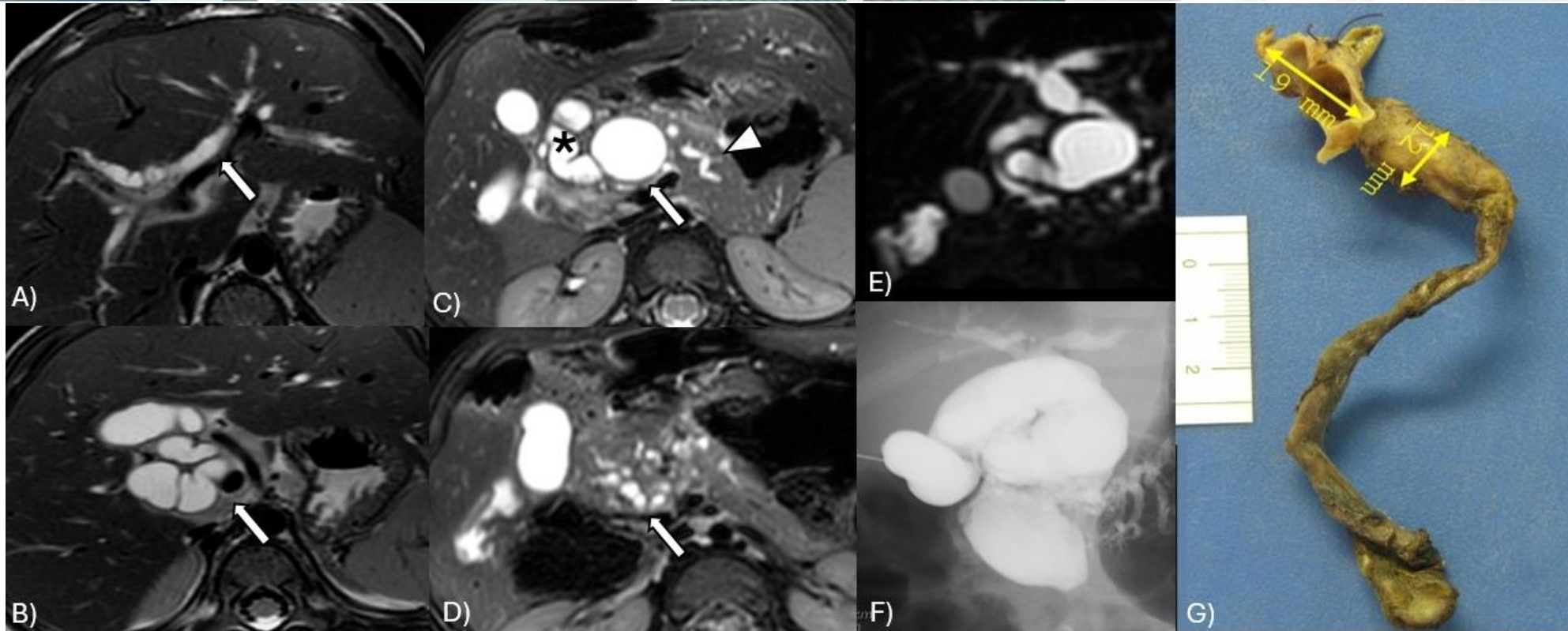


Figura 7. QUISTE DE COLÉDOCO TIPO IV DE TODANI.

Niño de 20 meses con ictericia y dolor abdominal recurrente.

La RM potenciada en T2 y la colangio-RM muestran **dilatación de la vía biliar intrahepática (A), conducto hepático común (B) y colédoco** (flecha en C), así como del **conducto de Santorini** (asterisco en C) y del **conducto pancreático principal** (punta de flecha en C). Se asocia a **páncreas anular y conductos accesorios ectásicos** (D).

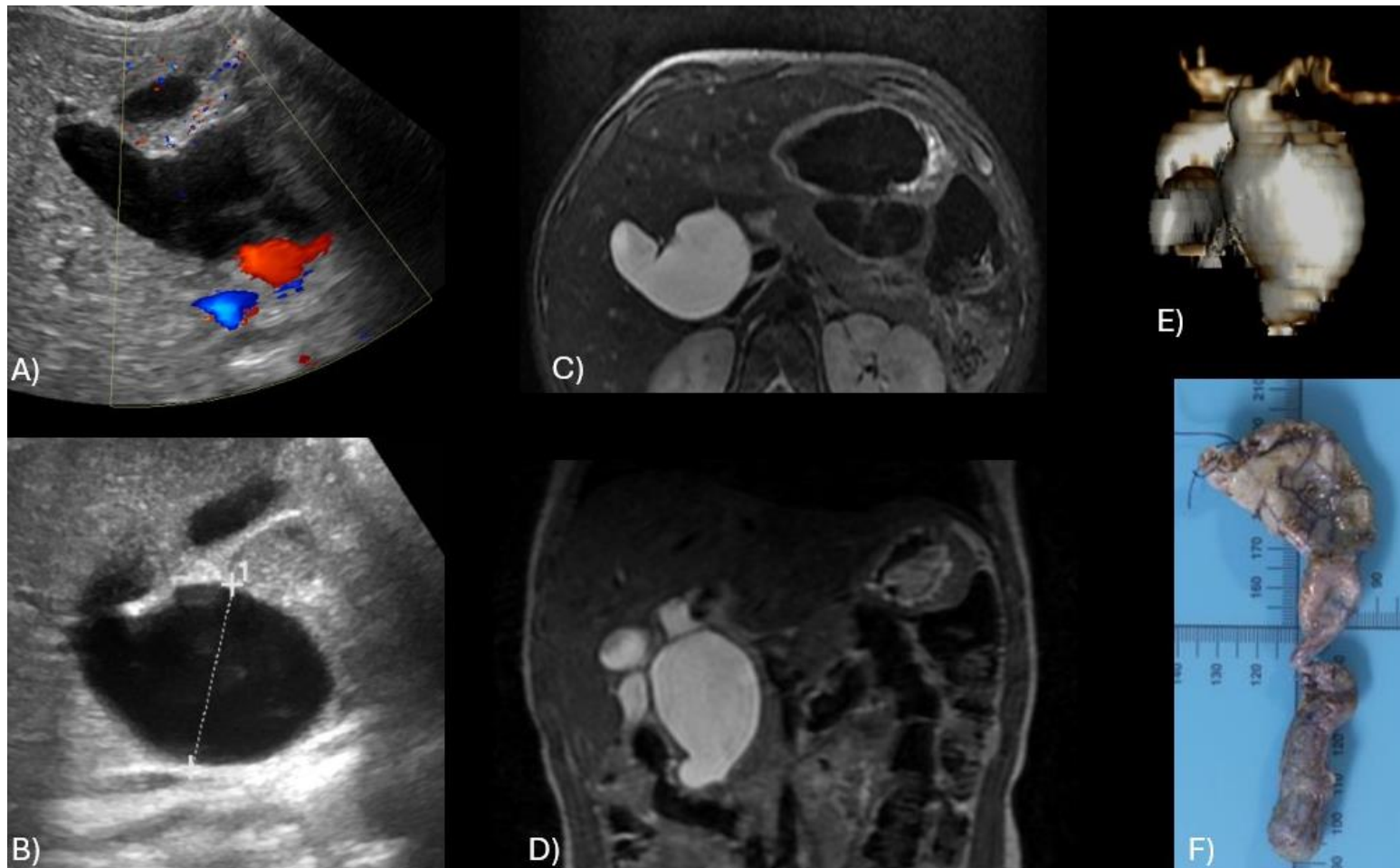
La colangiografía percutánea (F) confirma **dilatación biliar con paso de contraste al duodeno**. Se realizó **colecistectomía y resección de la vía biliar**. La anatomía macroscópica (G) confirmó **marcada dilatación del sistema biliar**.

Figura 8. **QUISTE DE COLÉDOCO TIPO IVb DE TODANI.** Niña de 3 años en seguimiento por dilatación quística del colédoco diagnosticada prenatalmente.

La ecografía (A y B) muestra **dilatación quística del conducto hepático común y del colédoco**, con **vía biliar intrahepática de calibre normal**.

La colangio-RM (C y D) en secuencia T2 confirma la **dilatación del conducto hepático común, conducto cístico y colédoco**, mejor caracterizada en reconstrucciones 3D (E).

Se realizó **colecistectomía y resección del quiste con hepaticoyeyunostomía en Y de Roux**, confirmando el diagnóstico. La correlación anatomopatológica macroscópica (F) demuestra el **quiste de colédoco**.



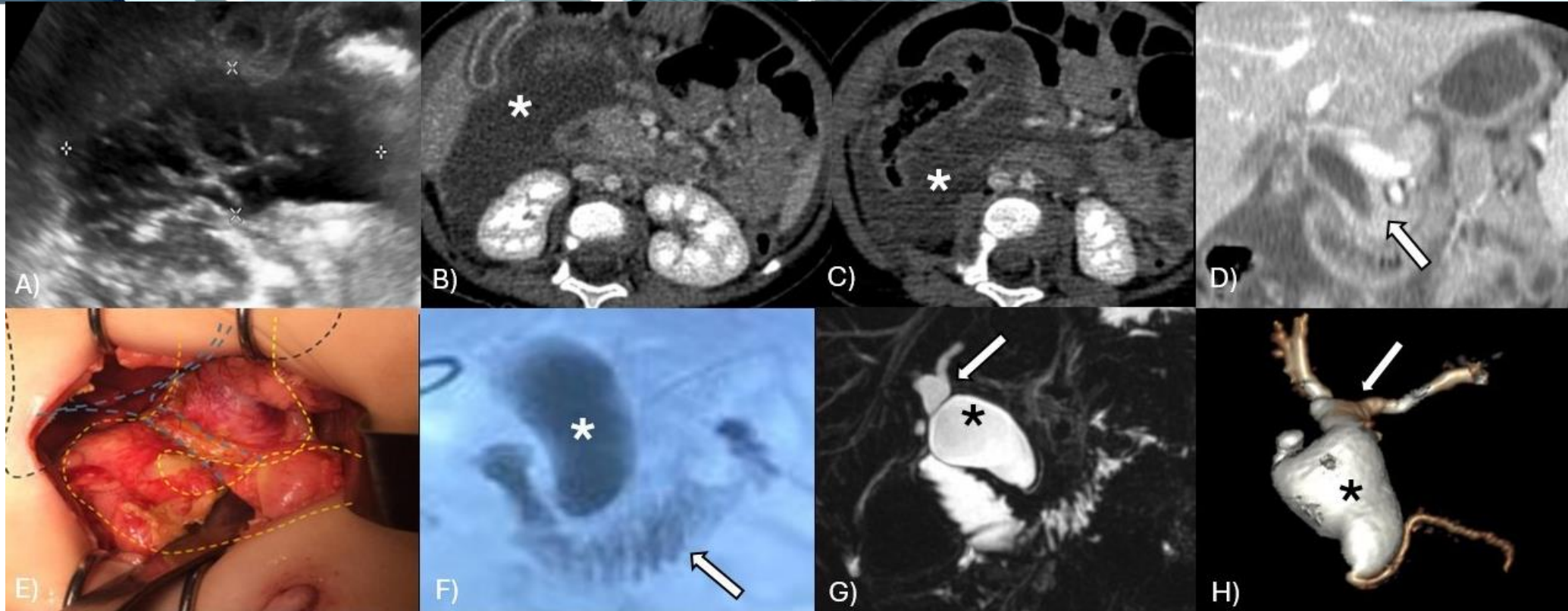


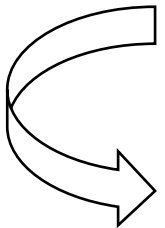
Figura 9. **QUISTE DE COLÉDOCO TIPO I DE TODANI CON ROTURA ESPONTÁNEA**. Lactante de 1 año con dolor abdominal agudo. La ecografía (A) muestra una **colección líquida subhepática**. El TC muestra una **dilatación del colédoco** (flecha en D), **líquido libre intraabdominal** (asteriscos en B y C) y signos de **peritonitis**. La cirugía urgente (E) evidenció **rotura en la unión del conducto cístico y el conducto hepático común**. La colangiografía intraoperatoria (F) confirmó **dilatación del colédoco** (asterisco) **con paso de contraste al duodeno** (flecha). Se realizó reparación de la perforación seguida de colecistectomía. La colangio-RM (G) y la reconstrucción 3D (H) demostraron **dilatación fusiforme del colédoco y del conducto hepático común** (asteriscos y flechas, respectivamente). Se realizó **resección del quiste y hepaticoyeyunostomía** en un segundo acto quirúrgico.

MALUNIÓN PANCREATOBILIAR (*figuras 10-12*)

¿QUÉ ES?

Anomalia congénita en la que el conducto pancreático y el colédoco **se unen fuera de la pared duodenal**, proximal al esfínter de Oddi.

Como consecuencia, se forma un **CANAL COMÚN ANORMALMENTE LARGO**, con pérdida del control esfinteriano y **REFLUJO BIDIRECCIONAL** entre secreciones pancreáticas y biliares (*figura 10*).



LESIÓN EPITELIAL CRÓNICA
INFLAMACIÓN Y ESTASIS BILIAR
ALTERACIONES EN LA COMPOSICIÓN DE LA BILIS



LITIASIS BILIAR (*figuras 11C-D y 12B*)
PANCREATITIS Y COLANGITIS RECURRENTE
CARCINOGENESIS BILIAR (+ frec **colangiocarcinoma**)

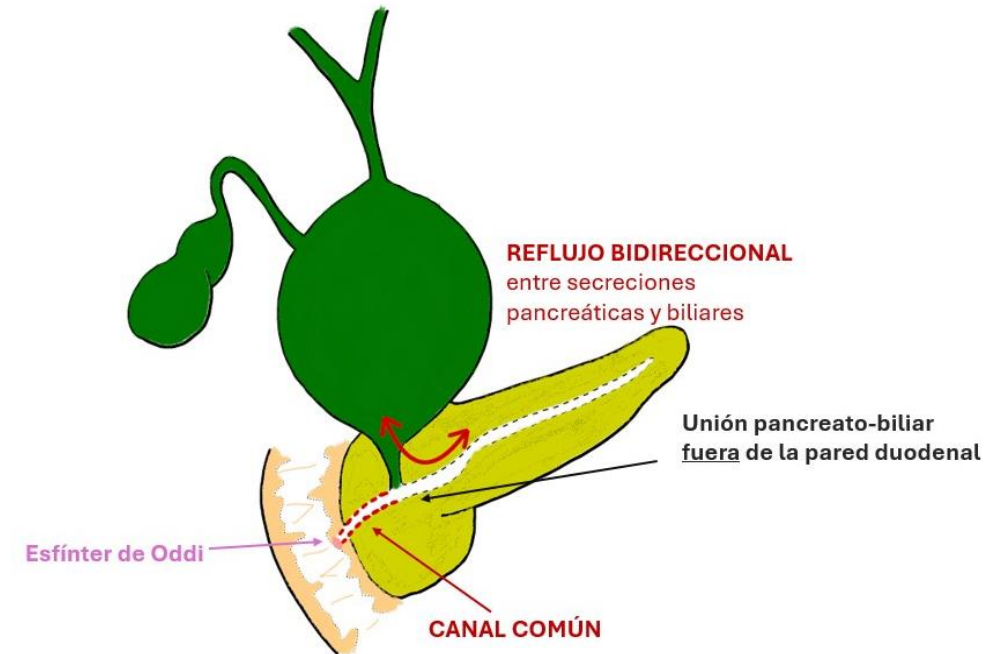


Figura 10. Dibujo esquemático de la malunión pancreatobiliar.

MALUNIÓN PANCREATOBILIAR (*figuras 10-12*)

HALLAZGOS POR IMAGEN

Colangiopancreatografía por RM (MRCP):

- canal común anormalmente largo
- unión pancreatobiliar fuera de la pared duodenal
- +/- dilatación de la vía biliar (**quistes de colédoco** + frec **tipo I y IV**)

ECOGRAFÍA:

SIGNOS INDIRECTOS

- dilatación biliar
- engrosamiento de la pared vesicular

¡OJO!

El diagnóstico puede pasar desapercibido si no se evalúa correctamente la unión pancreatobiliar.

TRATAMIENTO:
CORRECCIÓN QUIRÚRGICA PROFILÁCTICA

+

SEGUIMIENTO RADIOLÓGICO A LARGO PLAZO
por **riesgo residual de malignidad**

Figura 11. **PERFORACIÓN DE LA VÍA BILIAR** en la unión conducto cístico-colédoco en **MALUNIÓN PANCREATOBILIAR** con coledocolitiasis.

Lactante de 2 meses con sepsis y colestasis.

La ecografía abdominal (A) muestra **dilatación de asas intestinales y líquido libre intraperitoneal con ecos internos** (flecha).

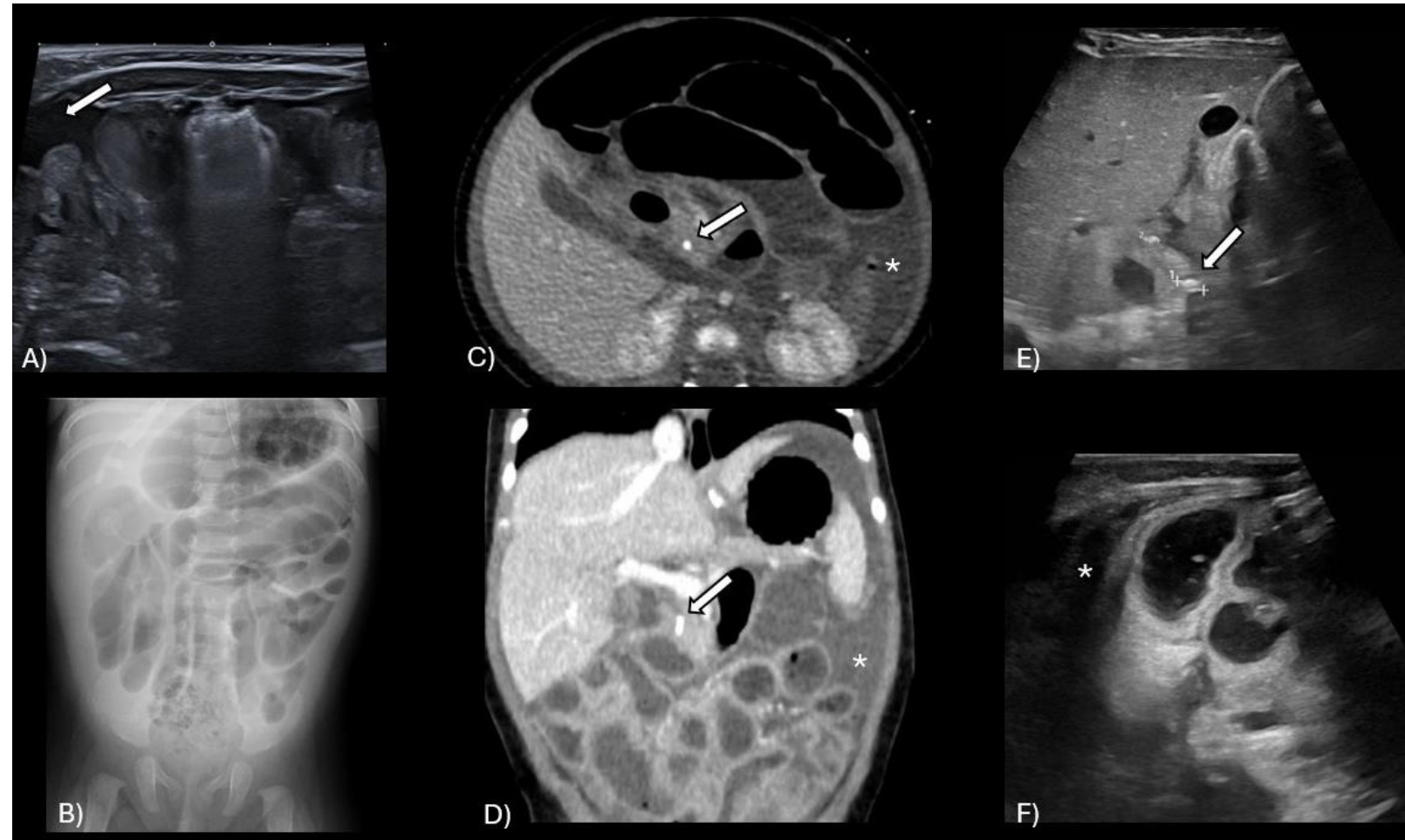
La radiografía abdominal (B) confirma **dilatación generalizada de asas de intestino delgado**.

El TC evidencia la **dilatación de asas intestinales, abundante líquido libre con realce peritoneal** (asterisco) y **coledocolitiasis** (flecha), sin dilatación de la vía biliar.

El drenaje percutáneo evidenció **bilis intraperitoneal**.

La ecografía de control (E y F) confirmó **coledocolitiasis** (flecha en E), **persistencia de líquido libre** (asterisco en F) y **dilatación de asas intestinales**.

La cirugía confirmó el diagnóstico de **peritonitis biliar por perforación en la unión conducto cístico-colédoco**, asociada a **canal pancreatobiliar común largo**.



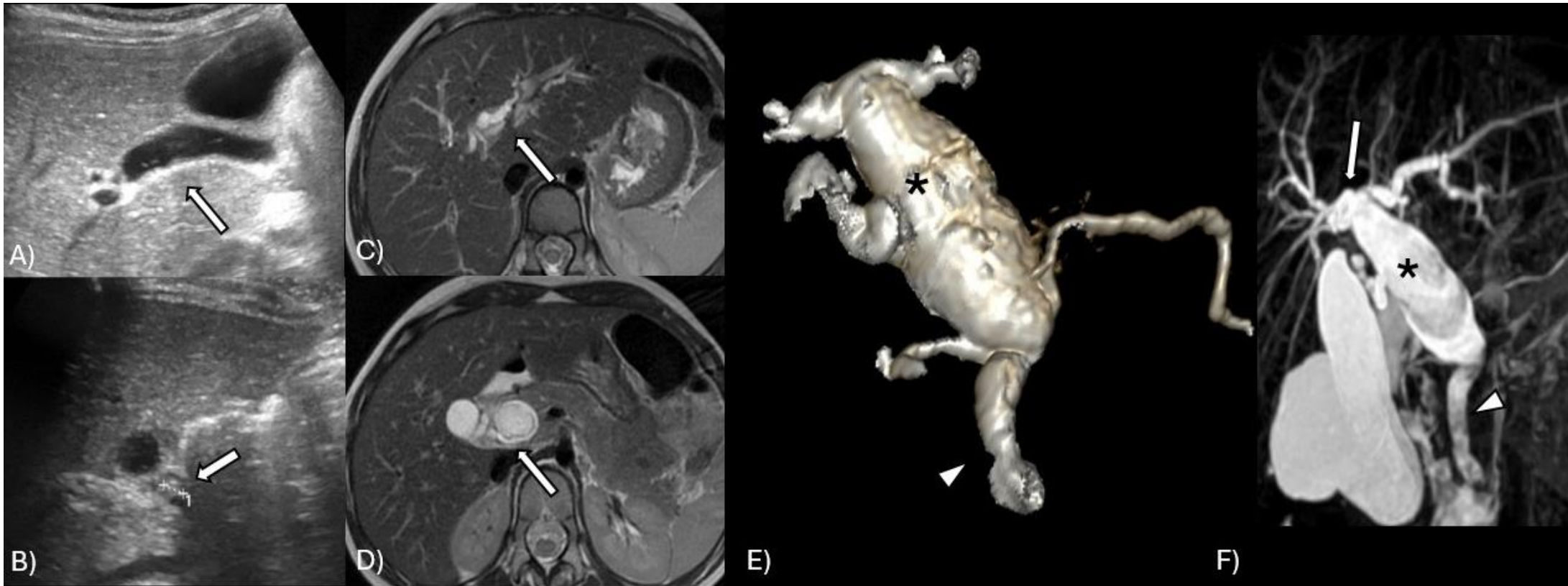


Figura 12. **MALUNIÓN PANCREATOBILIAR ASOCIADA A QUISTE DE COLÉDOCO TIPO I.** Niña de 4 años con déficit de alfa-1 antitripsina y antecedente de pancreatitis aguda que consulta por dolor abdominal.

La ecografía (A y B) muestra **dilatación del colédoco con litiasis intraluminal** (flecha en B).

La RM (C y D), la reconstrucción 3D (E) y la colangio-RM (F) potenciadas en T2 evidencian **dilatación del conducto hepático común** (flecha en F) y del **colédoco** (flecha en D; asteriscos en E, F), sin dilatación de la vía biliar intrahepática (flecha en C), así como una **unión pancreatobiliar anómala con canal común largo** (puntas de flecha en E y F), compatible con **malunión pancreatobiliar**.

CONCLUSIONES

- Las **anomalías congénitas del tracto biliar** pueden ocasionar una morbilidad significativa debido a la **estasis biliar** y al **reflujo pancreatobiliar anómalo**, favoreciendo complicaciones como **colangitis, pancreatitis, litiasis biliar y perforación biliar con peritonitis**.
 - Los **quistes de colédoco** —especialmente los **tipos I y IV**— y la **malunión pancreatobiliar** se asocian a un **mayor riesgo de transformación maligna** (colangiocarcinoma y carcinoma de vesícula biliar).
 - El diagnóstico precoz mediante imagen, el tratamiento quirúrgico adecuado y el seguimiento radiológico a largo plazo son clave para reducir la morbilidad y el riesgo de malignidad.
 - Es fundamental considerar estas entidades ante anomalías de la vía biliar en pacientes pediátricos con abdomen agudo.
-

REFERENCIAS

Ono A, Arizono S, Isoda H, Togashi K. Imaging of pancreaticobiliary maljunction. *RadioGraphics*. 2020;40(2):378–392. doi:10.1148/rg.2020190108

Simmons CL, Harper LK, Patel MC, Katabathina VS, Southard RN, Goncalves L, et al. Biliary disorders, anomalies, and malignancies in children. *RadioGraphics*. 2024;44(3):e230109. doi:10.1148/rg.230109

Vendrami CL, Thorson DL, Borhani AA, Mittal PK, Hammond NA, Escobar DJ, et al. Imaging of biliary tree abnormalities. *RadioGraphics*. 2024;44(8):e230174. doi:10.1148/rg.230174

Yeh BM, Liu PS, Soto JA, Corvera CA, Hussain HK. MR imaging and CT of the biliary tract. *RadioGraphics*. 2009;29(6):1669–1688. doi:10.1148/rg.296095514

Maeso-Méndez S, García Casales Z, Calvo Sáez AE, Díez López I, Gómez Llanos M, García Oller A. Revisión de las anomalías congénitas de la vía biliar diagnosticadas en un hospital terciario. *Bol Soc Vasco-Nav Pediatr*. 2021;53:58–64.

Riedesel EL, Richer EJ, Taylor SD, Tao T, Gagnon MH, Braithwaite KA, et al. Pediatric hepatic cystic lesions: differential diagnosis and multimodality imaging approach. *RadioGraphics*. 2022;42(5):1514–1531. doi:10.1148/rg.220006

Mortelé KJ, Rocha TC, Streeter JL, Taylor AJ. Multimodality imaging of pancreatic and biliary congenital anomalies. *RadioGraphics*. 2006;26(3):715–731. doi:10.1148/rg.263055164
