

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA  
SISTEMAS DE ESTUDIOS DE POSGRADO

**MANEJO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON PATOLOGÍA QUIRÚRGICA  
ADQUIRIDA DE LA VÍA BILIAR**

Trabajo Final de Graduación sometido a la consideración de la Comisión del Programa  
de Estudios de Posgrado en Cirugía Pediátrica para optar al grado y título de  
Especialidad Médica en Cirugía Pediátrica

DRA. LILLIAM MATAMOROS SÁNCHEZ

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica

2022

## **Dedicatoria**

A los niños, que son luz en el mundo.

## **Agradecimiento**

A Dios y a la vida, que me ha permitido llegar hasta aquí.

A mi abuelita, el ángel que no ha dejado de estar a mi lado ni un solo momento.

A mis papás, Lilliam y Rafael, que me dieron tantas oportunidades para crecer, ellos con su gran ejemplo y amor incondicional han sido pilar en mi vida.

A mi esposo Leonardo, el apoyo más grande que he tenido en este proceso, me quedan cortas las palabras para decirte lo mucho que te agradezco tus muestras de amor.

A mis amados hermanos, quienes con su energía y fuerzas siempre me han dado ánimos y sacan lo mejor de mí.

A mis profesores, tutores, cirujanos y compañeros de trabajo en sala de operaciones con quienes he compartido en este proceso; todos han tenido enseñanzas para formar parte de quien soy ahora.

A mis compañeros residentes; ustedes le ponen una sonrisa a todos los días de trabajo. Sin ustedes nada sería igual.

A cada paciente, cada padre, cada familiar que me ha permitido ayudarlo y ha formado parte de mi crecimiento. También a todos aquellos que estén por venir; mi propósito es siempre esforzarme por darles lo mejor.

“Esta tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Especialidades Médicas de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar por el grado y título de Especialidad Médica en Cirugía Pediátrica”

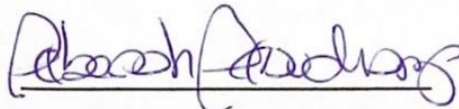


Dra. Lydiana Ávila de Benedictis

Especialista en Neumología Pediátrica

Directora del Programa de Posgrado en Especialidades Médicas

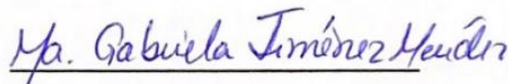
Universidad de Costa Rica



Dra. Deborah Beauchamp Carvajal

Especialista en Cirugía Pediátrica

Tutora académica



Dra. Gabriela Jiménez Méndez

Especialista en Cirugía Pediátrica

Tutora académica

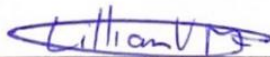


Dr. German Guerrero Quesada

Especialista en Cirugía Pediátrica

Coordinador Nacional del Posgrado en Cirugía Pediátrica

Lector



Lilliam Matamoros Sánchez

Sustentante

## Tabla de contenido

Dedicatoria.....	ii
Agradecimiento .....	iii
Hoja de aprobación de Tesis.....	iv
Tabla de contenido.....	v
Resumen.....	ix
Lista de figuras.....	x
Lista de Anexos.....	xii
Lista de Abreviaturas.....	xiii
CAPÍTULO I: INTRODUCCIÓN.....	1
1.1 Antecedentes.....	2
1.2 Justificación .....	4
1.3 Objetivos.....	5
1.4 Alcances y limitaciones .....	6
CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO .....	7
2.1 Anatomía de la vía biliar en el paciente pediátrico .....	8
2.2 Colelitiasis .....	11
2.2.1 Colelitiasis fetal .....	12
2.2.2 Etiología y factores de riesgo para colelitiasis .....	14
2.2.2.1 Anemias hemolíticas.....	15
Anemia Drepanocítica.....	15
Esferocitosis hereditaria.....	19
Talasemia .....	20
2.2.2.2 Nutrición parenteral.....	22
2.2.2.3 Obesidad .....	23
2.2.2.4 Otras causas de colelitiasis.....	25
Ayuno prolongado.....	25

Factores genéticos.....	25
Sexo.....	26
Contexto social y factores ambientales .....	26
Prematuridad .....	26
Terapia con algunos medicamentos.....	27
Aumento en niveles de estrógenos .....	27
Embarazo.....	28
Fibrosis quística .....	28
Síndrome de Gilbert .....	28
Anormalidades ileales .....	29
Posterior a procedimientos quirúrgicos .....	30
Otros factores de riesgo.....	30
2.2.3 Prevención de colelitiasis .....	30
2.2.4 Cuadro clínico clásico.....	31
2.2.5 Colelitiasis simple.....	32
2.2.6 Colelitiasis complicada .....	33
2.2.7 Diagnóstico de la colelitiasis.....	33
2.3 Coledocolitiasis.....	35
2.3.1 Colangitis secundaria a coledocolitiasis.....	37
2.4 Colecistitis .....	38
2.4.1 Colecistitis aguda .....	38
2.4.2 Colecistitis crónica.....	40
2.4.3 Síndrome de Mirizzi.....	41
2.5 Pancreatitis.....	43
2.5.1 Pancreatitis biliar .....	44
2.5.2 Pancreatitis recurrente .....	45
2.6 Manejo de la patología de la vía biliar de origen litiásico.....	47
2.6.1 Manejo de la colelitiasis asintomática .....	47
2.6.1.1 Utilización de Ursodiol en colelitiasis asintomática.....	47

2.6.2 Manejo de la colelitiasis sintomática .....	49
2.6.3 Manejo de la colelitiasis complicada .....	50
2.6.3.1 Manejo de la colecistitis .....	50
2.6.3.2 Manejo de la coledocolitiasis .....	54
2.6.3.3 Manejo de la pancreatitis biliar .....	56
2.7 Patología de la vesícula biliar de origen alitiásico .....	58
2.7.1 Colecistitis acalculosa .....	58
2.7.2 Desorden funcional de la vesícula biliar .....	59
2.7.3 Pólipos vesiculares .....	60
2.7.4 Hidrops vesicular .....	62
2.8 Estudios de imágenes para la vía biliar .....	63
2.8.1 Radiografía abdominal .....	63
2.8.2 Ultrasonido abdominal .....	64
2.8.3. Ultrasonido reforzado con contraste .....	66
2.8.4 Ultrasonido endoscópico .....	68
2.8.5 Tomografía axial computarizada .....	70
2.8.6 Resonancia magnética .....	72
2.8.7 Centellografía hepatobiliar .....	74
2.9 Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) .....	76
2.10 Colecistectomía .....	81
2.10.1 Colecistectomía laparoscópica .....	82
2.10.2 Variaciones en la técnica quirúrgica .....	88
2.10.3 Colecistectomía subtotal .....	88
2.10.4 Colangiografía transoperatoria .....	89
2.10.5 Complicaciones durante y después de la cirugía .....	91
2.10.5.1 Prevención de las lesiones a la vía biliar .....	93
2.10.6 Seguimiento de la colecistectomía .....	93
2.11 Otros procedimientos .....	95
2.11.1 Colangiografía percutánea .....	95

2.11.2 Drenaje percutáneo y Colectotomía .....	95
2.13 Situación de nuestro país respecto a la patología quirúrgica adquirida de la vía biliar .....	97
<b>CAPÍTULO III: ANÁLISIS DE RESULTADOS.....</b>	<b>99</b>
3.1 Propuesta de manejo.....	100
3.2 Guías de manejo sugeridas .....	105
3.3 Conclusiones y recomendaciones.....	114
Bibliografía .....	115
Anexos .....	122



## Resumen

Las patologías adquiridas de la vía biliar son poco frecuentes en niños en comparación con su presentación en adultos. Muchas de estas patologías se presentan en pacientes con antecedentes clínicos de importancia, por ejemplo la colelitiasis en relación con condiciones hemolíticas o tras previa exposición a nutrición parenteral.

Sin embargo, a nivel mundial se ha visto un aumento en las mismas patologías en pacientes por lo demás sanos, esto se cree que está en relación con el aumento en la incidencia de obesidad y cambios en el estilo de vida, entre otras causas inciertas. Muchas de estas patologías de la vía biliar tendrán un eventual desenlace quirúrgico, y merecen especial atención.

Las patologías que se pretenden estudiar en esta investigación son aquellas anomalías adquiridas de la vía biliar, que eventualmente requerirán un manejo quirúrgico. Dentro de las mismas se incluyen la colelitiasis, la coledocolitiasis, la pancreatitis de etiología biliar, la colecistitis aguda y crónica, y sus respectivas complicaciones.

En nuestro país no se ha llevado a cabo ninguna investigación reciente que documente la incidencia de estas patologías en el paciente pediátrico, tampoco hay una guía estandarizada para el manejo quirúrgico de las mismas ni de las complicaciones en relación con estas patologías.

Esta investigación tiene como objetivo revisar las generalidades y el manejo que se les da a nivel mundial a estas patologías, tanto médico conservador, como quirúrgico electivo y de emergencia, además de las complicaciones derivadas.

De esta manera se busca realizar un análisis de estas patologías, para proponer un algoritmo para el manejo estandarizado de la patología quirúrgica adquirida de la vía biliar que pueda ser utilizado en nuestro país.

**Palabras clave:** Pediatría, Colelitiasis, Coledocolitiasis, Colecistitis, Pancreatitis, Colectomía, CPRE

## Lista de figuras

Figura 1. Diámetro de colédoco según edad, a la valoración por RMN .....	9
Figura 2. Anatomía de la vesícula biliar y los ductos biliares .....	9
Figura 3. Condiciones maternas y fetales asociadas con colelitiasis fetal .....	12
Figura 4. Factores de riesgo clínicos y patológicos asociados con colelitiasis en niños, según grupo etario .....	14
Figura 5. Algoritmo para obtener estudios de imágenes en el Servicio de Emergencias en paciente pediátrico con sospecha de enfermedad de la vía biliar .....	34
Figura 6. Indicadores de coledocolitiasis .....	36
Figura 7. Descripción de las Guías de Tokio para criterios de diagnóstico y de severidad en colecistitis aguda .....	39
Figura 8. Laparoscopia en el síndrome de Mirizzi .....	41
Figura 9. Regímenes antibióticos sugeridos para colecistitis aguda de origen litiasico50	
Figura 10. Radiografía de abdomen que muestra colelitiasis .....	63
Figura 11. US en escala de grises que muestra colelitiasis .....	64
Figura 12. US que documenta un colédoco dilatado con un lito dentro de él.....	66
Figura 13. Ultrasonido reforzado con contraste de una masa protruyendo a la luz de la vesícula biliar .....	68
Figura 14. US endoscópico radial mostrando colelitiasis .....	69
Figura 15. Scan de tomografía axial computarizada para colecistitis.....	71
Figura 16. Estudio de RMN de un niño con colelitiasis y coledocolitiasis.....	73
Figura 17. Estudio de HIDA con estímulo de colecistoquinina en paciente con disquinesia biliar.....	75
Figura 18. Realización de CPRE en varios contextos.....	77
Figura 19. Grado de dificultad para CPRE según la Asociación Americana de Endoscopía Gastrointestinal.....	78
Figura 20. Ubicación del personal y equipo recomendada para la colecistectomía laparoscópica .....	83
Figura 21. Sugerencia de colocación de trócares para colecistectomía laparoscópica84	
Figura 22. Triángulo de Calot y anatomía esencial de estructuras circundantes .....	85

Figura 23. Laparoscopia del triángulo de Calot .....	86
Figura 24. Liberación de la vesícula biliar del lecho hepático .....	87
Figura 25. Vista laparoscópica de Colangiografía .....	89
Figura 26. Colangiografía transoperatoria que muestra un colédoco dilatado pero libre de litos.....	90
Figura 27. Clasificación de las lesiones a la vía biliar .....	92
Figura 28. Guía de manejo para establecimiento del diagnóstico de patología adquirida de la vía biliar .....	105
Figura 29. Guía de manejo de colelitiasis en el paciente asintomático .....	106
Figura 30. Guía de manejo de colelitiasis simple en el paciente sintomático .....	107
Figura 31. Guía de manejo de colecistitis litiásica aguda .....	108
Figura 32. Guía de manejo de colecistitis litiásica crónica .....	109
Figura 33. Guía de manejo de coledocolitiasis .....	110
Figura 34. Guía de manejo de pancreatitis biliar aguda.....	111
Figura 35. Guía de manejo de preparación y seguimiento en colecistectomía electiva .....	112
Figura 36. Guía de manejo de patología alitiásica de la vesícula biliar .....	113

## Lista de Anexos

Anexo 1: Recomendaciones de antimicrobianos en infecciones agudas de la vía biliar, según las Guías de Tokio 2018 .....	122
Anexo 2: Flujograma de manejo de los pacientes con colecistitis aguda secundaria a cálculos biliares .....	123
Anexo 3: Manejo de los pacientes con colecistitis aguda, según las Guías de Tokio 2018 .....	124
Anexo 4: Características de los hallazgos en el US con reforzamiento contrastado en patología de la vesícula y vía biliar.....	125
Anexo 5: Vía de manejo clínico para niños candidatos a colecistectomía laparoscópica .....	126
Anexo 6. Propuesta de manejo dada por Diez y su equipo .....	127

## Lista de Abreviaturas

AA	Acontecimiento adversos
AINES	Anti-inflamatorios no esteroideos
BINASSS	Biblioteca Nacional de Salud y Seguridad Social
CCSS	Caja Costarricense de Seguro Social
CDC	Center for Disease Control and Prevention
CPRE	Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica
CP-RMN	Colangio-pancreato resonancia magnética nuclear
CSD	Cuadrante superior derecho
EHGNA	Enfermedad de hígado graso no alcohólico
FA	Fosfatasa alcalina
GGT	Gamma-Glutamil Transferasa
Hb	Hemoglobina
HIDA	Centellografía hepatobiliar con ácido iminodiacético marcado con Tecnecio-99
HNN	Hospital Nacional de Niños
IMC	Índice de Masa Corporal
INSPPIRE	International Study Group of Pediatric Pancreatitis: In Search for a Cure
IV	Intravenoso
NASPGHAN	North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition
NPT	Nutrición parenteral total
OMS	Organización Mundial de la Salud
PAVB	Patología adquirida de la vía biliar
PCR	Proteína C Reactiva
RMN	Resonancia magnética nuclear
TAC	Tomografía axial computarizada
TGI	Tracto gastrointestinal
UCI	Unidad de Cuidados Intensivos
UCR	Universidad de Costa Rica
UDCA	Ácido Ursodesoxicólico o Ursodiol
US	Ultrasonido



UNIVERSIDAD DE  
COSTA RICA

SEP Sistema de  
Estudios de Posgrado

**Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.**

Yo, Lilliam Matamoros Sánchez, con cédula de identidad 304270103, en mi condición de autor del TFG titulado MANEJO DEL PACIENTE PEDIÁTRICO CON PATOLOGÍA QUIRÚRGICA ADQUIRIDA DE LA VÍA BILIAR

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. **SI**  **NO** \*

\*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: \_\_\_\_\_ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

**FIRMA ESTUDIANTE**

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.

## **CAPÍTULO I: INTRODUCCIÓN**

## 1.1 Antecedentes

Los primeros estudios de patología quirúrgica adquirida de la vía biliar en paciente pediátrico son hechos por Potter (1) quien en 1938 recopila los casos conocidos hasta ese momento. Este mismo autor hace alusión a que antes de él, las previas menciones de la patología se hacen alrededor del año 1722, por parte de Gibson respecto a colecistitis y posteriormente en 1767 cuando Licutand reporta también colelitiasis y coledocolitiasis en un niño. Sin embargo, es hasta Potter que propiamente se describen varios casos de dicha patología y se abren las puertas del interés científico por las mismas.

Los estudios científicos sobre este grupo de patologías han aumentado a nivel mundial durante las últimas décadas, lo cual ha favorecido la visibilización de estas patologías y una mayor concientización de la importancia de esta patología en la población pediátrica.

Aunque se presume que en la era moderna la población pediátrica cada vez está más expuesta a factores de riesgo para patología biliar adquirida similares a la población adulta, ha sido difícil diferenciar entre el aumento histórico de casos y el aumento de la incidencia real, debido a una escasez de estudios poblacionales específicos sobre este tema.

Dentro de las investigaciones que existen en nuestro país al respecto, las que involucran patología quirúrgica adquirida de la vía biliar son escasas. La primera encontrada en una revisión exhaustiva sobre esta entidad a nivel nacional data de 1960, donde el Dr. Alvaro Fonseca hace una revisión histórica y teórica del tema (2).

Las anomalías que se pretenden estudiar en esta investigación son aquellas patologías adquiridas de la vía biliar (PAVB), que eventualmente requerirán un manejo quirúrgico. Dentro de las mismas se incluyen la colelitiasis, la coledocolitiasis, pancreatitis biliar, la colecistitis aguda y crónica y las complicaciones que se derivan de éstas.

La presentación de las PAVB es menos frecuente y reconocida en niños que en adultos, y normalmente se ha asociado a factores de riesgo conocidos, por ejemplo las enfermedades hemolíticas que aumentan la incidencia de colelitiasis (3, 4), pero sin embargo en varias formas de PAVB no hay una exacta relación causal. La investigación a nivel internacional ha buscado discernir si los cambios en los estilos de vida o vías patogénicas complejas que involucran alteración en la homeostasis de la vesícula biliar influyen directamente sobre la incidencia de estas patologías (5).



El eventual manejo quirúrgico de la mayoría de estas patologías será la colectistectomía, claramente antes podría ser necesario otra serie de intervenciones para optimizar al paciente o abordar anomalías concomitantes, por lo que el momento quirúrgico es variable. Cuando hay datos de coledocolitiasis, la meta es la descompresión de la vía biliar que se puede alcanzar por vía endoscópica, drenaje percutáneo transhepático y drenaje abierto (6). Cabe destacar que en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera no se cuenta actualmente con el recurso para la realización de la descompresión y estudio de la vía biliar por vía endoscópica.

El último de los estudios encontrados en nuestro país que hace relación a la colecistectomía en paciente pediátrico es el realizado por los Drs. Hector Otero, Abraham Cohen, Juan Carlos Corrales, Gabriel Barrantes y Gilberto Vargas, en 1983, donde hacen alusión a este procedimiento como el tratamiento ideal para colelitiasis, estudiando a los pacientes atendidos por el periodo de 7 años en Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, haciendo caracterización clínica y demográfica de los mismos (7).

Esta revisión es importante pues se pretende investigar la presentación de los pacientes pediátricos que presentan dichas patologías, además de documentar el tratamiento tanto médico conservador, como quirúrgico electivo y de emergencia, y las complicaciones derivadas para poder así poder hacer un programa de manejo estandarizado de la patología quirúrgica adquirida de la vía biliar.

## 1.2 Justificación

A nivel mundial, con el paso del tiempo y con los cambios en estilos de vida y la alimentación, se ha evidenciado un aumento en la incidencia de patologías que antes no eran tan comunes. Una de ellas es la patología litiásica de la vía biliar, entendiéndola como la causa de un conjunto de posibles complicaciones que podrían requerir un manejo quirúrgico.

En el grupo poblacional pediátrico, también se ha evidenciado un aumento en su incidencia, lo que ha requerido que varios grupos a nivel mundial se propongan su estudio y la optimización de procesos en cuanto a su diagnóstico y manejo.

A diferencia de los adultos, no existe un consenso en el tratamiento a los pacientes pediátricos que tienen algún tipo de estas patologías.

Esta investigación busca revisar la caracterización clínica y demográfica, así como los métodos de diagnóstico y tratamiento realizados en los pacientes con patología adquirida de la vía biliar, para brindar las recomendaciones de manejo mediante una propuesta de manejo estandarizado que pueda ser utilizado en nuestro país a nivel institucional, esperando un efecto positivo en la atención que se le da a estos pacientes.

### **1.3 Objetivos**

1. Documentar las principales características en la presentación clínica de los pacientes pediátricos con patología quirúrgica adquirida de la vía biliar
2. Identificar los métodos de diagnóstico por imágenes utilizados y sus hallazgos en los pacientes pediátricos con patología quirúrgica adquirida de la vía biliar
3. Analizar el manejo tanto médico conservador, como quirúrgico electivo y de emergencia que se le da a los pacientes pediátricos con patología quirúrgica adquirida de la vía biliar
4. Brindar recomendaciones de manejo según los estándares de calidad a nivel mundial para la atención de los pacientes pediátricos con patología quirúrgica adquirida de la vía biliar en nuestro país, mediante una serie de algoritmos o guías de manejo

## 1.4 Alcances y limitaciones

En el grupo poblacional pediátrico se ha evidenciado un aumento en la incidencia de la patología litiasica de la vía biliar.

Esta investigación busca hacer una amplia revisión teórica del grupo de patologías adquiridas de la vía biliar que requerirán un eventual manejo quirúrgico.

Se excluyen aquellas patologías congénitas, como atresia de vías biliares, quiste de colédoco, septos vesiculares, duplicación, ectopia o agenesia vesicular. Además, se excluye todas las que no tengan eventual desenlace quirúrgico, por ejemplo la colangitis. Tampoco se encuentran en los alcances de esta investigación aquellas patologías cuyo manejo quirúrgico sea el trasplante hepático o aquellas secundarias a neoplasias.

Lo que se busca mediante esta investigación teórica es hacer hincapié en el manejo que se le da a nivel mundial a estas patologías, para proponer un algoritmo de manejo que pueda estandarizarse para la atención a estos pacientes en nuestro país.

Esta investigación tuvo como limitante más importante que se presentó a nivel nacional un ataque cibernético a la base de datos de la Caja Costarricense de Seguro Social, lo que impidió el poder investigar los datos institucionales actuales y dilucidar la realidad de nuestro país.

Existe entonces la cuestionante a nivel país del aumento en la incidencia de la patología adquirida de la vía biliar en pacientes pediátricos, hasta la fecha no hay ningún estudio reciente en la población pediátrica que lo responda de manera objetiva y dado la emergencia nacional producto del ataque cibernético, esta investigación no se pudo complementar con los datos actuales.

## **CAPÍTULO II: MARCO TEÓRICO**

## 2.1 Anatomía de la vía biliar en el paciente pediátrico

Existen muchas diferencias clave en la anatomía y fisiología del paciente pediátrico que lo diferencian del adulto; estas afectan desde puntos de referencia, dimensiones de estructuras, abordajes quirúrgicos y por supuesto las respuestas fisiológicas eventuales luego de alguna intervención.

Es importante considerar que las estructuras anatómicamente descritas pueden tener además variaciones congénitas, por ejemplo agenesia de algún ducto biliar, alteraciones en la morfología de la vesícula, unión de la vesícula al parénquima hepático y por supuesto variaciones vasculares múltiples (8).

La vesícula biliar es un saco hueco, en forma de pera, conecta al hígado y al páncreas a través del sistema ductal biliar (9).

Es un músculo membranoso que juega un rol muy importante en los procesos digestivos pues está encargado principalmente del almacenamiento y liberación de sales y ácidos biliares.

Está ubicada en la superficie visceral del hígado, en la fosa que divide los lóbulos izquierdo y derecho. En el periodo neonatal es más intrahepática, el fondo nunca se extiende hacia abajo del borde inferior del hígado y su conformación cambia de manera progresiva hasta que alrededor de los 2 años ya es más similar a la conformación de la vesícula de un adulto (10). Como otros órganos del cuerpo, el tamaño es proporcional al área de superficie corporal, en neonatos puede medir 1,3x1cm, en infantes alrededor de 3,4x1cm y en adolescentes 8x3,5cm aproximadamente (14).

La vesícula biliar se continúa con el conducto cístico, que en adultos mide alrededor de 3mm de diámetro y va de 2 a 4cm de longitud (11). En niños estas dimensiones son menores.

Las variaciones en la anatomía vascular son muy comunes, entre ellas está la arteria hepática derecha siendo rama de la mesentérica superior y la arteria hepática izquierda siendo rama de la arteria gástrica izquierda (12). Esto se vuelve de mayor importancia en la identificación de estructuras en el paciente pediátrico, que podrían ser valoradas como de pequeño diámetro, pero podrían corresponder a alguna variante anatómica usual.

El patrón clásico de la anatomía del árbol biliar se ve únicamente en un 60% de las personas, siendo que el conducto hepático derecho posterior se une al derecho anterior, formando el conducto hepático derecho (13). Los conductos hepáticos derecho e izquierdo se unen justo luego de que emergen del hígado y forman el ducto hepático común, que eventualmente se une al cístico y conforman el colédoco.

El colédoco tiene un diámetro en menores de 1 año de hasta 1,6mm, aumenta con el crecimiento y llega a ser de 3mm en la infancia y en la adolescencia el diámetro máximo es de 7mm (13). Un estudio reciente realizó mediciones del diámetro del colédoco por resonancia magnética de acuerdo con varios grupos etarios:

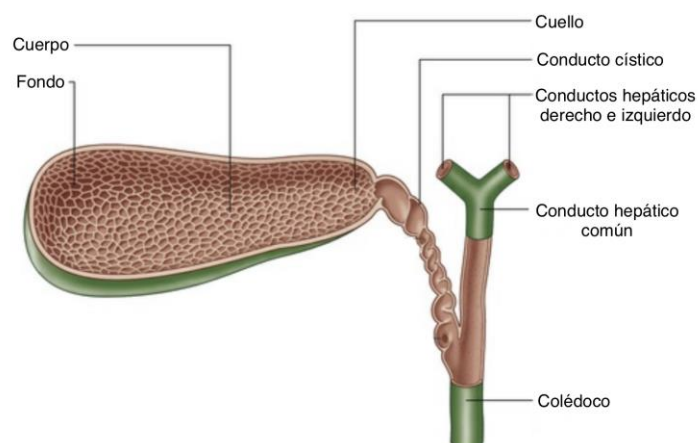
Grupo etario	Diámetro del colédoco (mm)
0-11 meses	2,1 ± 0,5
12-23 meses	2,1 ± 0,4
24-59 meses	2,5 ± 0,4
60-95 meses	2,8 ± 0,4
96-120 meses	3,1 ± 0,4

**Figura 1. Diámetro de colédoco según edad, a la valoración por RMN**

*Adaptado de Sharafinski M, Meyers A, Vorona G. Pediatric cholangiopathies: diseases of the gallbladder and biliary tract. Abdominal Radiology 2016.*

Es importante recalcar que el diámetro del colédoco cambia de acuerdo a la distensión de la vesícula biliar.

El colédoco en su porción distal se une al ducto pancreático, formando un canal común que desemboca en la papila o ámpula de Vater, en la segunda porción del duodeno. Este canal común aumenta en longitud según sea la edad de la persona, con un máximo de 3mm en menores de un año, aumentando hasta 5mm de longitud en adolescentes y eventualmente llegando a la longitud en adultos de 10-15mm (13).



**Figura 2. Anatomía de la vesícula biliar y los ductos biliares**

*Adaptado de Brennan P, Standring S, Wiseman S. Gray's Surgical Anatomy. First Ed. Elsevier 2020*

En lo que respecta a la anatomía hepática, se conoce que el hígado del paciente pediátrico ocupa un volumen porcentualmente mayor que el del adulto, siendo de un 4% del peso de un niño en comparación con un 2% del peso de un adulto (10).

Dentro de las patologías del hígado y vía biliar que afectan a la población pediátrica, se encuentran aquellas congénitas (como la atresia de vías biliares y sus síndromes asociados, los quistes hepáticos congénitos, la dilatación congénita de la vía biliar o quiste de colédoco, entre otros), que no son motivo de análisis en esta investigación; y se encuentran también las múltiples patologías de la vía biliar que por una u otra razón son adquiridas por el paciente pediátrico, las cuales se revisarán a lo largo de esta investigación.



## 2.2 Colelitiasis

Los litos biliares han sido documentados en todos los grupos etarios, y la población pediátrica no es la excepción.

La colelitiasis y colecistitis fueron documentadas por primera vez en un paciente pediátrico en el siglo XVI en una autopsia realizada a un niño de 13 años y la primera colecistectomía en un paciente pediátrico se realizó en 1922 por el cirujano Howze, en un paciente de 5 años con colecistitis (15). Desde entonces cada vez de manera progresiva hemos evolucionado en su estudio y tratamiento.

La colelitiasis es una de las causas de dolor abdominal en el paciente pediátrico que más frecuentemente es ignorada. A pesar de ser menos comunes en paciente pediátrico que en adulto, los cálculos biliares llegan a tener una morbilidad significativa.

Actualmente la incidencia de la colelitiasis en la infancia, niñez y adolescencia documentada es entre 0,15% y 0,22% de la población total (16, 20).

Existen muchos artículos que datan del siglo pasado que comparan la incidencia de esta patología y precisamente documentan que la presentación de los casos cada vez viene en aumento, sugiriendo un cambio en el espectro de causas o en la certeza de su detección.

Se cree que el aumento de incidencia responde a una combinación de factores:

1. La sobrevida mayor de infantes con enfermedades graves
2. Las intervenciones médicas complejas, cada vez más extendidas, como la nutrición parenteral, las resecciones intestinales, etc.
3. El aumento en la obesidad o disregulación en el metabolismo de lípidos, en el paciente pediátrico
4. La detección temprana y certera (17).

Es bien conocido que la incidencia de colelitiasis tiende a aumentar con la edad pero que la etiología es diferente en niños en comparación con adultos (18).

En niños predominan la presencia de cálculos de carbonato de calcio y de pigmentos biliares negros; en adultos los que predominan son los de colesterol. Esto se debe a las distintas etiologías según cada grupo de edad.

Cuando la bilis está compuesta mayoritariamente de colesterol en vez de lecitina y sales biliares es más frecuente que se dé la formación de barro biliar y la eventual precipitación en forma de litos. Cuando los litos están compuestos en más del 70% de colesterol, se llaman "litos de colesterol", son los más frecuentemente presentados en poblaciones occidentales, sobre todo en Estados Unidos (9).

Son distintas patologías la colelitiasis simple (ejemplo el cólico biliar) y la colelitiasis complicada (con colecistitis, pancreatitis, coledocolitiasis o colangitis).

### 2.2.1 Colelitiasis fetal

La colelitiasis fetal es un diagnóstico poco común, que normalmente se presenta como hallazgo incidental tras un ultrasonido de rutina, sobre todo en aquellos del tercer trimestre en donde las estructuras son más fácilmente identificables. En los últimos años la expansión del uso del ultrasonido ha hecho que se documente con mayor frecuencia.

En la literatura hay pocos casos descritos y estudiados. Las primeras descripciones de colelitiasis fetal en la literatura mundial datan de 1928 cuando Potter tuvo este hallazgo tras la autopsia de dos fetos (22).

La incidencia de colelitiasis fetal en los últimos años se ha descrito entre 0,07 y 1,15%, con una patogénesis aún desconocida. Se ha descrito el papel de la degradación aumentada de eritrocitos sobre los niveles de bilirrubina que predisponen a la formación de litos, como se ve en las enfermedades hematológicas, esto podría explicar algunos de los casos de colelitiasis fetal que se presentan en pacientes con incompatibilidad sanguínea o enfermedades hemolíticas (22).

Algunos autores describen condiciones maternas y fetales que pueden relacionarse con la colelitiasis fetal:

<b>Factores maternos</b>	<b>Factores fetales</b>
<b>Enfermedades hemolíticas</b>	Enfermedades hemolíticas
<b>Anormalidades placentarias</b>	Malformaciones congénitas
<b>Historia de colelitiasis</b>	Anormalidades cromosómicas
<b>Diabetes</b>	Polihidramnios / Oligoamnios
<b>Uso de medicamentos</b>	Incompatibilidad ABO
<b>Embarazo gemelar</b>	Anormalidades del tracto biliar
<b>Niveles elevados de estrógenos y progesterona</b>	Reacción leucemoide fetal
<b>Colestasis inducida por embarazo</b>	Restricción de crecimiento intrauterino

**Figura 3. Condiciones maternas y fetales asociadas con colelitiasis fetal**

*Adaptado de Hurni Y, Vigo F, Lipp von Wattenwyl B, Ochsenbein N, Canonica C. Fetal Cholelithiasis: Antenatal Diagnosis and Neonatal Follow-up in a case of twin pregnancy- A case report and review of the Literature. Ultrasound Int Open 2017; 3:8-12.*

Dentro de las revisiones más extensas de pacientes con colelitiasis fetal, se describió un ligero aumento de incidencia en fetos femeninos, siendo que representan el 55% (23).

El diagnóstico actual de colelitiasis fetal se da ultrasonográficamente, siendo el primero de estos hallazgos descrito en 1983 por Beretsky y Lankin (24).

Normalmente el hallazgo se hace en el tercer trimestre del embarazo pero hay algunas descripciones de colelitiasis fetal encontrada en el segundo trimestre, siendo lo más temprano a la semana 24 de embarazo (24). Se dice que las variaciones a la exploración ultrasonográfica son muchas, con distintos grados de sombra acústica e incluso hallazgo de barro fetal antes que de la propia colelitiasis (22).

Se ha descrito que la concentración de ácidos biliares fetales es 100 veces menor en comparación con la bilis de los adultos, lo que podría contribuir a la rápida disolución de los litos biliares en el periodo postnatal. También se sabe que el aumento de la colecistoquinina luego del inicio de la alimentación enteral, podría contribuir a las contracciones de la vesícula biliar con el posterior empuje del barro o los litos hacia el duodeno (23).

Schwab y su equipo hicieron una revisión de las publicaciones desde 1983 a 2020, con un total de 98 fetos con el diagnóstico de colelitiasis fetal, de éstos ningún paciente documentó secuela clínica atribuible a la colelitiasis (23).

Por su parte, Hurni y su equipo revisaron 63 casos reportados de colelitiasis fetal en donde el seguimiento ultrasonográfico demostró resolución completa del hallazgo en el periodo postnatal, el 70% tras 2 meses del nacimiento y el 90% tras 6 meses del nacimiento (22).

La colelitiasis fetal es una condición benigna por sí sola. Se recomienda manejo conservador para la gran mayoría de los pacientes.

Muy pocos casos han requerido cirugía posterior, y estos son exclusivamente cuando se ha presentado alguna complicación. Las complicaciones, extrañas pero descritas, de la colelitiasis fetal son la colecistitis, la coledocolitiasis y la perforación de la vía biliar. Se manifestaron clínicamente en pacientes que ya tenían el diagnóstico de colelitiasis fetal de previo y fueron casos que amerizaron manejo quirúrgico (23).

Respecto al seguimiento que se le da a los pacientes asintomáticos, la literatura hace hincapié en que, como actualmente las descripciones son solo de pequeños grupos de pacientes, es necesario la individualización. Algunos autores recomiendan la vigilancia de síntomas sin necesidad de estudios de imágenes postnatal en pacientes asintomáticos dado lo bien conocido de su resolución espontánea (23).

### 2.2.2 Etiología y factores de riesgo para colelitiasis

En un porcentaje elevado de niños, la colelitiasis es de causa idiopática, y podría representar un hallazgo incidental de causa incierta al estar haciendo una valoración de imágenes abdominal por otra razón, hasta el 40% pueden tener causa idiopática (19).

De los factores de riesgo para la presentación de colelitiasis en la población pediátrica se encuentran condiciones permanentes como la obesidad, las anemias hemolíticas, la fibrosis quística, antecedente de cirugía bariátrica, Diabetes, Síndrome de Intestino Corto, la enfermedad de Crohn, mucoviscidosis, entre otras (5, 13, 19, 21).

También se han identificado condiciones temporales en el niño que podrían ser causa de colelitiasis a futuro, por ejemplo sepsis, nutrición parenteral total, trauma, uso continuo de antibióticos, o incluso inmovilización o inactividad física (19).

Varios mecanismos justificantes de la producción de litos biliares se han propuesto según sea el grupo de edad del niño, entre estos mecanismos se encuentra la regulación inmadura en la secreción de sales biliares, la colestasis neonatal, la malabsorción intestinal y la hemólisis, siendo que muchos niños con colelitiasis podrían tener una condición temporal de vulnerabilidad que los condicionó en su infancia para desarrollar dicha patología posteriormente (14, 19).

De acuerdo con el grupo etario, así habrá factores de riesgo específicos, como se anota:

<b>Grupo etario</b>	<b>Factores de riesgo asociados</b>
<b>Neonatos</b>	Prematuridad, septicemia, hiperbilirrubinemia
<b>Infantes</b>	Terapia con furosemida, ayuno prolongado, nutrición parenteral total
<b>Niños escolares y mayores</b>	Fibrosis quística, anemia hemolítica, esferocitosis, nutrición parenteral total
<b>Adolescentes</b>	Obesidad, contraceptivos orales, embarazo

**Figura 4. Factores de riesgo clínicos y patológicos asociados con colelitiasis en niños, según grupo etario**

*Adaptado de Sharafinski M, Meyers A, Vorona G. Pediatric cholangiopathies: diseases of the gallbladder and biliary tract. Abdominal Radiology 2016.*

Estos factores de riesgo se expondrán de manera detallada.

### 2.2.2.1 Anemias hemolíticas

Las anemias hemolíticas hereditarias son un grupo heterogéneo de enfermedades con manifestaciones clínicas que van desde completamente asintomáticas a condiciones que podrían atentar contra la vida. Se pueden clasificar en tres categorías:

- Los defectos en la membrana en el eritrocito: como la esferocitosis y la eliptocitosis
- Los defectos en las cadenas de globina: como las hemoglobinopatías puras o las talasemias
- Las deficiencias enzimáticas (25)

Dentro de estas condiciones, la anemia drepanocítica, la esferocitosis hereditaria y la talasemia, son los principales tipos de enfermedades hemolíticas que predisponen a los niños a la formación de litos en la vía biliar, siendo que hasta un tercio de los niños con colelitiasis corresponden a aquellos con enfermedades hematológicas (19).

Este grupo de pacientes tienen limitaciones genéticas en la recaptura de bilirrubina dentro de los hepatocitos, así como en su conjugación y su excreción (25). De esta manera, este tipo de enfermedades generalmente se asocian con litos pigmentados o de bilirrubinato de calcio, debido a anomalías en el metabolismo de la bilirrubina por aumento de la bilirrubina no conjugada (9, 13).

#### *Anemia Drepanocítica*

También conocida como enfermedad de células falciformes, es una de las patologías hereditarias que afectan a los eritrocitos, caracterizada por la presencia de una hemoglobina patológica, o "S", producto de una sustitución de un aminoácido en la cadena de la globina (26).

La caracterización de esta enfermedad son las anomalías en la membrana de los eritrocitos que lleva a la formación de las llamadas células falciformes, las cuales producen crisis vasoclusivas y hemólisis, característico de esta enfermedad.

Su incidencia varía de acuerdo a la etnicidad, siendo más común en los afroamericanos. La CDC documentó incidencia de anemia drepanocítica de 73 casos por cada 1000 niños de etnia negra, 3 casos por cada 1000 niños de etnia caucásica y 2,2 casos por cada 1000 niños de etnia asiática (28).

En países con buenos sistemas de salud, más del 98% de los niños a quienes se les realiza este diagnóstico llegan a la edad adulta afrontando las complicaciones de la enfermedad. Estas complicaciones, producto de las crisis vasoclusivas tienen repercusiones en múltiples órganos blanco, como el riñón, el cerebro y los pulmones quienes se afectan de mayor manera por el mecanismo de isquemia/reperfusión (27).

Alrededor de 40% de los pacientes con anemia drepanocítica tienen alguna manifestación biliar o hepática (29).

A nivel hepático, esta patología encierra varias complicaciones producto de las múltiples injurias al mismo, la mayoría de tipo isquémico, como consecuencia de transfusiones múltiples, sobrecarga de hierro o bien, producto de los litos pigmentados (26).

Las manifestaciones agudas de enfermedad hepática en la anemia drepanocítica son las crisis vasoclusivas, la colestasis intrahepática y el secuestro hepático; mientras que las manifestaciones crónicas incluyen colelitiasis, colangiopatía y hepatitis (27, 28, 29).

A nivel sistémico, la hemólisis de las células falciformes de manera crónica lleva a aumentos de la bilirrubina no conjugada, que genera eventualmente precipitación y desarrollo de los litos pigmentados.

Específicamente la degradación de los eritrocitos resulta en bilirrubinato de calcio, precursor de dichos litos pigmentados (30).

La colelitiasis es un hallazgo muy frecuente en niños con anemia drepanocítica, en particular en aquellos con desorden homocigótico. Frecuentemente estos pacientes tienen colelitiasis múltiples, con litos pequeños (26).

Alrededor de la mitad de los hallazgos de colelitiasis en estos pacientes se da de manera incidental tras un ultrasonido de rutina, sin que hayan presentado síntomas. Se recomienda por lo tanto un US abdominal anual a partir de la edad de 5 años aún en pacientes asintomáticos (27).

La incidencia de colelitiasis en niños con esta enfermedad varía de 10 a 37% y aumenta progresivamente hasta llegar a ser mayor del 50% a los 18 años (18).

El cuadro clínico de la colelitiasis en niños con anemia drepanocítica varía desde asintomático hasta las crisis de dolor abdominal precipitadas por la ingesta de comida grasosa. La mayoría son asintomáticos dado que los litos pigmentados son más pequeños y friables (28).

Los pacientes con anemia drepanocítica generan más complicaciones asociadas a colelitiasis que la población general con colelitiasis, incluyendo colecistitis, colangitis y pancreatitis (26).

Algunos niños con colecistitis tienen clínica difícil de diferenciar del dolor de las típicas crisis vasoclusivas. Los estudios de imágenes y de laboratorio juegan importante rol en esta diferenciación (28).

Por su parte, la coledocolitiasis concomitante se puede encontrar en 18% de los pacientes con anemia drepanocítica y colelitiasis (26). Un dato curioso en estos pacientes es que la hiperbilirrubinemia (niveles mayores a 5mg/dL) es mejor predictor de coledocolitiasis que la dilatación en imágenes del colédoco (28).

Está recomendado que todo paciente con drepanocitosis a quien se le documente colelitiasis debe considerarse para colecistectomía laparoscópica de manera electiva aunque sea asintomático, esto para disminuir el riesgo de complicaciones a lo largo de la vida como colecistitis, colangitis o pancreatitis, que podrían ser potencialmente severas (26, 29, 31).

En la revisión realizada por Goodwin y su equipo, a 191 pacientes se les realizó la colecistectomía en distintos contextos, 15,7% de manera urgente, 57,6% tras desarrollar síntomas y 26,7% de manera electiva (asintomáticos pero con colelitiasis). Ellos analizan que en los pacientes a quienes se les realiza el procedimiento cuando tienen síntomas o signos que los convierte en un procedimiento de urgencia (colelitiasis complicada), la estancia hospitalaria y el dolor postoperatorio es mayor. Justifican de esta manera que, para evitar futuras complicaciones, una vez que se haga el diagnóstico de colelitiasis, a los pacientes con anemia drepanocítica y colelitiasis se les debería incluir en una lista de espera para programación de la colecistectomía de manera electiva en un contexto más controlado (30).

La morbilidad reportada en la colecistectomía de urgencia en estos pacientes es de 50% en comparación con el 11% en la colecistectomía electiva (31).

En algunos centros se utiliza el concepto de “espera vigilada”, en donde se educa ampliamente a los padres y pacientes para detectar a tiempo los síntomas de la colecistitis en aquellos grupos familiares que no quieren la colecistectomía como primera opción si el paciente está asintomático al diagnóstico (30).

En el caso de pacientes con anemia drepanocítica que se presenten con sospecha de coledocolitiasis, la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) es una herramienta diagnóstica y terapéutica de gran valor, con éxito de hasta el 97%. Las indicaciones para su realización son ictericia, fosfatada alcalina elevada, bilirrubina directa mayor a 5mg/dL, evidencia de colecistitis o hallazgos ultrasonográficos que documenten dilatación en el colédoco por encima de 7mm (32). Podría ser que al momento de hacer el estudio ya no haya evidencia de litos en el colédoco, dado que los mismos son pequeños y podrían fácilmente pasar por el colédoco de manera espontánea.

Todos los pacientes con drepanocitosis a quienes se les realiza una colecistectomía requieren de la optimización adecuada previo a la cirugía.

Las recomendaciones preoperatorias incluyen hemoglobina (Hb) por encima de 10mg/dL y una fracción de hemoglobina S menor del 30% (18, 26).

En casos en donde sea necesario, se recomienda la transfusión de glóbulos rojos pre-operatoria para mantener la hemoglobina por arriba de 10g/dL, o hematocrito entre 30 y 40%, se puede realizar incluso de 10 a 15 días antes de la cirugía (32).

Para la transfusión de glóbulos rojos se puede utilizar la fórmula:  $3\text{cc/kg} \times (\text{Hb deseada} - \text{Hb actual})$  (33).

El objetivo de la transfusión simple o de intercambio es disminuir las crisis vasoclusivas y el síndrome torácico agudo (infiltración lobar de novo demostrable en la radiografía, en compañía de fiebre, tos, disnea y dolor torácico); es bien sabido que la cirugía abdominal está en particular asociación con el riesgo de estas crisis en el postoperatorio, alcanzando hasta el 30% en pacientes no transfundidos previamente (34).

La hidratación intravenosa también es parte de la preparación, inicia la noche antes de la cirugía asegurando el aporte del 150% de los requerimientos (33).

Es recomendado también tratamiento antibiótico profiláctico por el riesgo elevado de infecciones, se pueden utilizar cefalosporinas únicamente o bien una combinación de ampicilina con gentamicina. En casos de colecistitis la terapia antibiótica puede extenderse de manera variable de 48 horas hasta 5 días postquirúrgicos (32,35).

Transoperatoriamente se recomienda mantener buena hidratación, monitorización y oxigenación, mantener al paciente caliente y con balance ácido-base adecuado (32).

Parte de la optimización es asegurar buenos cuidados postoperatorios que incluyen hidratación, analgesia, inspirometría incentiva, oxígeno suplementario y énfasis en la deambulación (30). La hidratación IV se mantiene hasta que se asegura la ingesta oral adecuada (33).

Dentro de las complicaciones postquirúrgicas se encuentra el síndrome torácico agudo, el sangrado, las crisis vasoclusivas y las infecciones del sitio quirúrgico (32).

La esplenectomía se realiza en algunos de estos pacientes debido a que las crisis vasoclusivas propias de la enfermedad también generan con mucha frecuencia secuestros esplénicos recurrentes, con esplenomegalia y dolor abdominal concomitante (35).

El hiperesplenismo, el infarto esplénico masivo y los abscesos esplénicos son indicaciones para la esplenectomía quirúrgica, que se ha documentado que se puede



realizar en el mismo tiempo quirúrgico que la colecistectomía si existe el diagnóstico concomitante de colelitiasis (35).

Es reportado por algunos autores que en pacientes con enfermedades hematológicas la formación de litos en la vesícula biliar no persiste luego de realizar una esplenectomía, por lo que estos pacientes podrían requerir un seguimiento expectante (19).

### *Esferocitosis hereditaria*

La esferocitosis hereditaria es un grupo heterogéneo de anemias caracterizada por la presencia de eritrocitos de forma esférica.

Es la enfermedad hemolítica con mayor incidencia en personas con ancestros europeos, afecta 1 de cada 1000-3000 individuos, según sea el grupo poblacional (25). Es menos común en afroamericanos y asiáticos del sur (36).

Esta patología incluye una serie de manifestaciones que van desde formas subclínicas hasta algunas más graves que atentan contra la vida.

La patología se clasifica según su gravedad, en leve, moderada y grave, tomando en cuenta los niveles de hemoglobina, de bilirrubina, de reticulocitos y otros parámetros (37). Para efectos de esta investigación es importante conocer que en cualquiera de los tres tipos se puede presentar la colelitiasis.

Dentro de los signos comunes se encuentra la anemia (50% de los pacientes pediátricos), la ictericia, la reticulocitosis, los litos biliares (mayor incidencia a mayor edad) y la esplenomegalia (50% en infantes y hasta 95% en niños mayores); otros signos menos comunes incluyen manifestaciones en piel, desórdenes neuromusculares y enfermedad cardiovascular (36).

Básicamente su fisiopatología se basa en que los eritrocitos con el defecto de membrana pasan por el bazo intacto que retiene, lisa y remueve los eritrocitos defectuosos. Esta hemólisis lleva a la formación de litos de bilirrubinato (36).

La incidencia de colelitiasis en este grupo poblacional es muy alta, va desde 5% en menores de 10 años hasta 40-50% en mayores de 20 años (36).

Muchos de los hallazgos de colelitiasis son esporádicos tras un ultrasonido cuando se está haciendo la programación para esplenectomía.

Dado que el mejor método de detección para la colelitiasis es el ultrasonido se recomienda en los pacientes con esferocitosis realizar un ultrasonido de control cada 3 años (36). Otros autores lo recomiendan de manera anual (37).

El tratamiento de los pacientes con colelitiasis y esferocitosis hereditaria moderada es debatido dado que existen otros tratamientos menos invasivos para la colelitiasis, como la esfinterotomía, la colecistotomía y la colecistotripsia extracorpórea (36).

Sin embargo, muchos autores indican que la colecistectomía laparoscópica en estos pacientes sin importar sus síntomas, está indicada de manera electiva para prevenir complicaciones como pancreatitis y colecistitis que podrían requerir una intervención de urgencia o emergencia; además de las crisis vasoclusivas (18, 36, 38).

Se ha demostrado que en este grupo de pacientes la cirugía laparoscópica tiene excelentes resultados, con menos dolor post-operatorio y menos crisis vasoclusivas en comparación con el procedimiento abierto (18).

No todos los pacientes con esferocitosis son candidatos a esplenectomía, hay indicaciones específicas que deben ser revisadas por el médico hematólogo a cargo. Esta decisión se basa en los signos, síntomas del paciente, que correlacionan con el grado de anemia, la necesidad de transfusiones, efectos en el crecimiento y desarrollo, así como en el estado general del paciente (38).

Algunos de los pacientes con esferocitosis, una vez que se les ha realizado la esplenectomía no desarrollan más litos pigmentados (36).

No se recomienda realizar colecistectomía en pacientes sin colelitiasis a quienes se les realizará esplenectomía (38).

Sin embargo, si se programa esplenectomía a pacientes con colelitiasis concomitante, se recomienda realizar colecistectomía o colecistotomía en el mismo tiempo quirúrgico (36). Esta decisión debe de tomarse de manera consensuada con el paciente y los padres, explicándole los riesgos y beneficios de estas intervenciones de manera simultánea.

La recomendación actual dicta que no todos los pacientes con esferocitosis y colelitiasis a quienes se les realizará colecistectomía deben también ser sometidos a esplenectomía (38). Al respecto Ruparel R, et al, hacen referencia a que en la era de la laparoscopia no hay problema en realizar la colecistectomía laparoscópica y eventualmente, si la indicación independiente se presentara, poder realizar la esplenectomía mediante este abordaje mínimamente invasivo también (39).

### *Talasemia*

La talasemia es una de las anemias hemolíticas producida por un defecto en una o más de las cadenas de globina que forman la hemoglobina. La reducción en la síntesis

de la beta-globina y el exceso de las alfa-globinas causan muerte prematura de los precursores de eritrocitos en la médula ósea y hemólisis periférica (40).

La severidad clínica de la beta-talasemia depende del desbalance entre las cadenas de globina alfa y no-alfa; esto genera fenotipos que van desde enfermedad severa dependiente de transfusiones (talasemia mayor), enfermedad moderada diagnosticada en el tercer año de vida que podría requerir transfusiones ocasionales (talasemia intermedia) o cuadros prácticamente asintomáticos (talasemia menor) (40).

El hígado es uno de los órganos más frecuentemente afectados en la talasemia, producto de las infecciones en relación con transfusiones, o la sobrecarga de hierro.

Hasta el 50% de los niños con beta-talasemia mayor desarrollan colelitiasis, y la incidencia aumenta con la edad, llegando a ser mayor del 80% en pacientes mayores de 30 años (31).

Se cree que la formación de los litos biliares en la talasemia es un mecanismo complejo que involucra tanto la hemólisis per se como factores locales como dismotilidad de la vesícula biliar y factores sistémicos como los cambios en las bilis mediado por la dieta (41). Otros autores adicionan a estos factores el depósito de hierro aumentado en la vesícula biliar y la eritropoyesis inefectiva (42,44).

Se ha documentado en la literatura que la colelitiasis es más común en talasemia intermedia que en talasemia mayor. Al respecto hay varias posibles explicaciones, incluyendo la edad mayor al diagnóstico en la talasemia intermedia, y la hemólisis periférica, que no es suprimida con las frecuentes transfusiones que sí son necesarias en la talasemia mayor (41).

La colecistectomía electiva no es ofrecida a pacientes con talasemia con hallazgo incidental y asintomáticos. La recomendación actual es que estos pacientes sean sometidos a colecistectomía solamente cuando desarrollen síntomas (43).

De los pacientes asintomáticos al momento del diagnóstico, hasta 44% se tornan sintomáticos eventualmente (31). Esto justifica que haya muy buena comunicación con el grupo familiar y educación en factores de riesgo para prevenir complicaciones de la colelitiasis.

La hidroxiurea es un medicamento utilizado de manera rutinaria en desórdenes mieloproliferativos que puede prevenir la eritropoyesis inefectiva. Hay estudios que reportan efectos favorables disminuyendo la formación de litos biliares en pacientes con talasemia que lo reciben, pero hay otros estudios que no respaldan lo mismo. Es un hecho que se debe ampliar la investigación respecto al uso de la hidroxiurea en estos pacientes en mayores grupos poblacionales (44).

Los pacientes con talasemia, cuya severidad justifique la esplenectomía, y que además tengan colelitiasis, deben ser colecistectomizados en el mismo tiempo quirúrgico (40).

Dentro de la preparación prequirúrgica para la colecistectomía, se ha descrito la necesidad de transfusión de glóbulos rojos en caso de que la hemoglobina sea menor de 10mg/dL (31).

De las complicaciones reportados en pacientes con talasemia a quienes se les realiza colecistectomía se documenta la infección del sitio quirúrgico, sin diferencia en su incidencia en comparación con pacientes que no tienen talasemia. Por otra parte, hay complicaciones que se ha demostrado que tienen mayor incidencia en pacientes con talasemia, estas son la sepsis postoperatoria y los abscesos hepáticos, sobre todo en aquellos que se operaron en contexto de urgencia (43).

#### 2.2.2.2 Nutrición parenteral

Se ha demostrado la relación directa entre el uso de nutrición parenteral con la colelitiasis en niños. Dentro de los primeros reportes de esta relación está el de Whittington y Black quienes en 1980 la describen como una razón de causa aún no dilucidada para la presentación de colelitiasis (15).

Posteriormente, varios estudios sustentan la posibilidad de la relación causal de colelitiasis en pacientes que han tenido exposición prolongada a nutrición parenteral. Uno de estos estudios documenta que de los pacientes pediátricos que presentan colelitiasis, hasta 10% tienen antecedentes de exposición a nutrición parenteral (45).

Los análisis de la composición de los litos biliares al recibir nutrición parenteral indican que son principalmente de bilirrubinato de calcio, no de colesterol (46, 47, 48), por lo que se cree que debe existir cambios en la composición de la bilis directamente influenciado por la infusión de los aminoácidos y lípidos en la nutrición parenteral que hace a las sales biliares más litogénicas.

Otros mecanismos que explican esta relación directa sugieren que la nutrición parenteral total (NPT) produce estasis de la vesícula biliar, formación de barro y de litos pigmentados (46, 47).

Un factor a tomar en cuenta es que se ha demostrado en los niños con NPT que un factor predictor de colelitiasis es la menor edad de inicio de la NPT (48).

Inicialmente, la formación de barro biliar se da en 50% de los pacientes con NPT por 4 semanas y 100% de los que la reciben por más de 6 semanas (47).

La prevalencia global de litos en la vía biliar en infantes recibiendo NPT por 3 o más meses ha sido reportada en 43% (45, 46).

Muchos de estos pacientes representan niños que fueron prematuros y ameritaron internamientos prolongados o bien NPT por enterocolitis necrotizante secundaria a su prematuridad y otros factores de riesgo como resecciones intestinales (45). Estos factores asociados a la NPT potencian la posibilidad de litiasis vesicular.

El componente lipídico de la nutrición parenteral parece que agrava el problema; el estudio realizado por Pichler y su equipo en el 2015, es el primero que compara la incidencia de colelitiasis en pacientes que reciben el aceite de soya puro, en comparación con los lípidos mezclados, siendo que hay menor incidencia demostrada en la mezcla de lípidos (48).

Esta disminución en la incidencia de colelitiasis se cree que responde a tres mecanismos: aumento del flujo biliar ante menor concentración de aceite de soya, pues se ha demostrado que el fitosterol de este lípido genera colestasis; efectos positivos de los otros lípidos adicionados (oliva, pescado, MCT); y los efectos positivos de la vitamina E como antioxidante mejorando la función hepática (48).

Para prevenir este riesgo de colelitiasis y colecistitis, se recomienda que algunos pacientes, en los que sea posible, mantengan alimentación enteral aún si son dependientes de nutrición parenteral (47, 48).

En pacientes con antecedente de NPT, se indica la colecistectomía si hay permanencia de la colelitiasis tras un año de la suspensión de la misma.

### 2.2.2.3 Obesidad

La obesidad en niños, adolescentes y adultos ha venido a representar uno de los problemas de salud pública más severos de los últimos años.

La asociación entre sobrepeso, obesidad y síndrome metabólico con colelitiasis ha sido muy bien descrita en adultos, los estudios en la población pediátrica son menos pero cada vez esta relación directa es más notoria.

La definición de obesidad que dicta la Organización Mundial de la Salud hace referencia a niños y adolescentes (menores de 18 años) de acuerdo a tablas específicas por grupo etáreo y sexo. Se define sobrepeso cuando su IMC se encuentra por arriba del percentilo 85 y por abajo del percentilo 95; y obesidad cuando el IMC está por arriba del percentilo 95. Por su parte, la obesidad severa se define cuando el IMC está por arriba del percentilo 99 (49).

Se ha documentado que la incidencia de colelitiasis en niños con obesidad es de alrededor del 2% de la población, en comparación con el 0,22% de la población de niños en general (21).

Frandin et al, citado por Frybova (21), en su estudio en New York confirmó esta relación directa al comparar el Índice de Masa Corporal (IMC) en aumento en la población pediátrica con el aumento en las hospitalizaciones por colelitiasis.

Algunos reportes clínicos sugieren que poco a poco las enfermedades hemolíticas están dejando de ser la principal causa de colelitiasis en la población pediátrica y está empezando a ser la obesidad y sobrepeso (50).

Se ha descrito en adultos que el riesgo de colelitiasis sintomática aumenta conforme aumenta el IMC, la circunferencia abdominal y los triglicéridos séricos (51). Este es un detalle por tomar en cuenta sobre todo en adolescentes.

Dentro de los factores contribuyentes al desarrollo de colelitiasis en esta población se encuentran la hipersecreción de colesterol, la dismotilidad de la vesícula biliar y la resistencia a la insulina (45, 50).

Otros factores adicionales incluyen la dislipidemia, el sedentarismo y el consumo de comida rápida (51).

En pacientes con sobrepeso y obesidad, la gran mayoría de los litos biliares son de colesterol, dado factores tanto locales (bilíares) como sistémicos (5).

Se ha visto una asociación importante entre el sobrepeso y la colelitiasis que toma mayor predominancia en mujeres que en hombres, las niñas adolescentes con obesidad tienen hasta cuatro veces más riesgo de colelitiasis que su contraparte masculina (50).

La enfermedad de hígado graso no alcohólico (EHGNA) se ha ligado directamente con la colelitiasis en pacientes adultos. En la población pediátrica se sabe que la EHGNA es una de las enfermedades hepáticas más comunes, y si bien no se ha estudiado directamente la correlación de esta patología con la colelitiasis infantil, es muy probable que se cumpla el mismo principio que en adultos (21).

En pacientes pediátricos con obesidad se recomienda el análisis rutinario en las pruebas de función hepática, dado que la EHGNA es usualmente asintomática (49).

Ha sido estudiado que los pacientes con sobrepeso o con obesidad tienden a tener también mayor incidencia en coledocolitiasis. Los niños obesos con un IMC de 21,5 tienen más riesgo de coledocolitiasis en comparación con aquellos con IMC normal, y es mayor aún cuando el IMC es de 23 o más (21).

Dos posibles hipótesis podrían explicar por qué los niños con obesidad tienen más predisposición a desarrollar coledocolitiasis en vez de colelitiasis simple. Una de ellas, la "mecánica" propone que el aumento de la presión intraabdominal producida por

la grasa causa presión en la pared externa de la vesícula biliar, lo que podría impulsar el contenido de la vesícula hacia la vía biliar extrahepática. La otra hipótesis es la llamada “humoral”, que sugiere que la dieta alta en grasa puede estimular la hipersaturación con bilis y también que el colesterol actúa directamente en la membrana plasmática del músculo liso de la pared de la vesícula, causando dismotilidad de la misma, reforzado a su vez por mayores niveles de colecistoquinina, que causa mayor vaciamiento de la vesícula biliar en el postprandial en niños obesos (21).

En esta población, cada vez más creciente, de niños con obesidad, es necesario tener vigilancia de síntomas que podrían indicar la presencia de colelitiasis y sus complicaciones.

#### 2.2.2.4 Otras causas de colelitiasis

##### *Ayuno prolongado*

Está demostrado que la falta de ingestas orales o enterales disminuye la liberación de colecistoquinina y reduce por lo tanto la contractilidad de la vesícula biliar, dando contracciones vesiculares inefectivas (47). Esto contribuye a la estasis biliar y aumenta la litogenicidad.

##### *Factores genéticos*

Dentro de los factores que pueden influir en la presentación de colelitiasis se encuentra la influencia genética, siendo que se ha demostrado relación directa de familiares de primer grado que también hayan presentado colelitiasis (45).

La historia familiar de otras personas con colelitiasis puede estar presente en alrededor de un cuarto de los pacientes pediátricos con estas patologías (21,45).

Se ha visto que los litos de colesterol se presentan de manera usual en grupos étnicos específicos, lo que confirma la presencia de polimorfismos genéticos que pueden contribuir a la etiopatogenia de la colelitiasis. Sin embargo, la mera existencia de condiciones genéticas predisponentes no son suficientes para promover la formación de los litos pues se ha demostrado en estudios en gemelos que estas condiciones genéticas juegan un rol del 25-30% (5, 9).

El aumento en la prevalencia de colelitiasis en grupos étnicos específicos se ha documentado en los americanos nativos o en los de raíces hispanas, siendo que un

estudio encontró evidencia de polimorfismos en genes *ABCG8* y *ABCG5* que tienen que ver con el metabolismo del colesterol y pueden estar implicados en la patogenia de la colelitiasis en estos grupos (52).

Los factores genéticos también se manifiestan en la presentación de otras enfermedades, como las enfermedades hemolíticas o la obesidad del grupo familiar.

### *Sexo*

En la infancia temprana, los niños y las niñas tienen igual incidencia, pero a partir de la adolescencia hay mayor incidencia en mujeres (45, 50).

Este efecto es aún más evidente en grupos de adolescentes con obesidad, los niños obesos tienen tres veces más de incidencia de colelitiasis, pero en las niñas obesas esta incidencia es ocho veces mayor (50).

### *Contexto social y factores ambientales*

La prevalencia de colelitiasis varía entre países y grupos étnicos específicos.

Algunos autores han descrito mayor incidencia de colelitiasis en niños y adolescentes que pertenecen a un ambiente urbano, en mayor proporción que en los niños que son de un ambiente rural (3).

Una probable explicación a estas observaciones es la exposición a alimentos menos saludables y a alto contenido de grasas saturadas en la dieta, además de la disminución en el ejercicio (5). También lo explica la asociación con obesidad en varios grupos poblacionales, específicamente en los hispanos o en etnia negra, que eventualmente presentan más colelitiasis (50).

Se ha comentado el papel de la exposición a metales pesados y pesticidas sobre la colelitiasis, que involucra mecanismos epigenéticos que merecen más estudio (5).

### *Prematuridad*

Se ha documentado que la tasa de sobrevivencia de los bebés prematuros ha aumentado a lo largo de las últimas décadas. De manera multifactorial esta condición se relaciona con la colelitiasis.



Estos niños tienen mayor posibilidad de presentar enterocolitis necrotizante y normalmente requieren de tratamientos o intervenciones que los predispone más a presentar colelitiasis en su infancia (45).

También se ha demostrado que los pacientes prematuros tienen inmadurez en la circulación enterohepática de sales biliares.

#### *Terapia con algunos medicamentos*

Se ha visto que algunos medicamentos diuréticos, antibióticos, y otros pueden estimular la colelitiasis (45)

Dentro de estos medicamentos que más se han relacionado con colelitiasis se encuentran la ceftriaxona y la rifampicina

Se sabe que el uso a largo plazo y a altas dosis de ceftriaxona, una cefalosporina de tercera generación, aumenta la probabilidad de presentar colelitiasis. Esta se concentra en la bilis para su excreción, causando una litiasis que es reversible luego de discontinuar el uso del medicamento (45).

Esta conocida pseudo-litiasis se ve en el 24-40% de los pacientes que reciben este medicamento luego de 4 días de su uso (52).

Otros medicamentos que se han visto que aumentan el riesgo de colelitiasis son los análogos de somatostatina (pues disminuyen el vaciamiento de la vesícula) y las fibras (aumentan la eliminación de colesterol por parte del hígado, lo que aumenta su concentración en las sales biliares) (9).

Los pacientes que desarrollan colelitiasis en relación con medicamentos, pueden manifestarse con algunos síntomas, sin embargo la necesidad de colecistectomía es muy rara pues tanto los litos como los síntomas cesan tras terminar el tratamiento en cuestión (52). Se recomienda en los pacientes que tengan colelitiasis en asociación con medicamentos, esperar hasta el cese del mismo para re-evaluar su persistencia.

#### *Aumento en niveles de estrógenos*

En el grupo de pacientes correspondiente a esta investigación, normalmente esta relación se verá en adolescentes que utilizan contraceptivos orales.

El uso de contraceptivos orales se ha asociado con altas probabilidades de colelitiasis en varias fuentes bibliográficas.

Se cree que la exposición de estrógenos exógenos aumenta la secreción hepática de colesterol, lo que aumenta la saturación del mismo en la bilis (50).

Se ha documentado que la incidencia de colelitiasis en pacientes que utilizan contraceptivos orales es particularmente alta en personas menores de 19 años (52).

El estudio realizado por Koebnick y su equipo, sugiere que esta relación se potencia en adolescentes con obesidad que utilizan contraceptivos orales. Comparado a niñas de peso normal que nunca han utilizado contraceptivos orales, las niñas con obesidad moderada que sí los utilizan tienen 15 veces más riesgo de colelitiasis, esto se compara también con el riesgo de 6 veces más en relación con otras chicas con obesidad moderada que no utilizan dichos medicamentos (50).

### *Embarazo*

Otra de las causas que eleva el estrógeno y que, aunque poco común, puede suceder en adolescentes, es el embarazo (52). El aumento en los niveles de progesterona del embarazo también se ha visto que disminuye el vaciamiento de la vesícula y por lo tanto genera estasis en la bilis y posible formación de litos (9).

### *Fibrosis quística*

En adición a las características pulmonares típicas de la fibrosis quística, los pacientes presentan anormalidades en el páncreas, bazo, hígado y el sistema biliar. Dentro de las manifestaciones biliares se encuentra la vesícula con anormalidades en su forma, con barro biliar, colelitiasis, coledocolitiasis, así como anormalidades anatómicas en la vía biliar (14).

### *Síndrome de Gilbert*

Esta patología es una de las causas genéticas benignas más comunes de hiperbilirrubinemia (53). Representa un desorden de conjugación de la bilirrubina, manifestándose como hiperbilirrubinemia no conjugada de manera crónica o recurrente (25).

Esta condición es prevalente especialmente en la población caucásica, con una incidencia de casi el 10% de la población y no tiene impacto significativo en la morbi-mortalidad de este grupo poblacional (25).

Su diagnóstico se hace mediante la comprobación de varias mutaciones genéticas tras la sospecha clínica (53).

Cuando hay hemólisis en el síndrome de Gilbert, hay mayores niveles de bilirrubina monoconjugada que interactúa con sales biliares, calcio y otros componentes biliares, dando origen a litos pigmentados y de colesterol (41). De esta manera, en esta patología por sí misma genera un riesgo mayor de colelitiasis (53).

Existe un grupo poblacional en donde hay coherencia de síndrome de Gilbert con esferocitosis, lo que aumenta la frecuencia y severidad de la hiperbilirrubinemia; en estos casos el riesgo de presentar colelitiasis aumenta de 4 a 5 veces. En estos pacientes que tienen concomitantemente síndrome de Gilbert y esferocitosis se recomienda tamizaje ultrasonográfico para litos biliares de manera anual (36).

Otra posible asociación es de pacientes con genotipo de síndrome de Gilbert con talasemia mayor, estos tienen un efecto combinado entre el aumento de la producción de bilirrubina conjugada anormalmente (reducción en la actividad enzimática de la bilirrubina-difosfato-glucuronil-transferasa), lo que interfiere con la solubilidad de la bilirrubina y aumenta el riesgo de colelitiasis. En estos pacientes también se recomienda el ultrasonido anual con seguimiento clínico estricto (41).

### *Anormalidades ileales*

Se define como anomalías en el íleon aquellos pacientes que han tenido resecciones ileales, o antecedente de disfunción ileal por enterocolitis necrotizante, vólvulos antenatales, linfangiomas en el mesenterio, así como problemas inflamatorios en el íleon, entre otros.

La circulación enterohepática depende de la presencia del íleon para la reabsorción de las sales biliares, lo que es anormal en niños con enteropatías o aquellos con resecciones ileales previas, y esto los predispone a bilis litogénica (15, 48).

En estos pacientes en que la circulación enterohepática es anormal, hay disminución de la liberación de colecistoquinina, de gastrina, motilina, péptico inhibitorio gástrico, secretina, polipéptido pancreático, glucagón, péptico intestinal vasoactivo, lo que resulta en estasis biliar y formación de litos (48)

Deben ser considerados también aquellos pacientes con fallo intestinal o síndrome de intestino corto pues tienen requerimientos de nutrición parenteral por larga data, pero además, hay factores intrínsecos en ellos, propiamente por anomalías en su íleon, que llevan a un aumento más notorio en la incidencia de colelitiasis. En este grupo de pacientes la incidencia de colelitiasis puede ser de hasta el 64% (48).

Otro factor predisponente para colelitiasis son aquellos pacientes que tienen diagnóstico de desorden de la motilidad intestinal, con ileostomía (48).

También hay que considerar aquellos pacientes con problemas inflamatorios en íleon terminal, como la enfermedad de Crohn, en donde se ha descrito mayor riesgo de presentar colelitiasis (52).

#### *Posterior a procedimientos quirúrgicos*

Se ha demostrado la presentación de colelitiasis posterior a algunos tipos de cirugías, siendo la más estudiada la cirugía bariátrica. Hasta 20% de los pacientes sometidos a esta intervención quirúrgica, presentan colelitiasis sintomática en el primer año postquirúrgico (9).

Una de las razones documentadas es la rápida pérdida de peso de estos pacientes (54).

Se ha documentado que las cirugías gástricas, entre ellas la funduplicatura de Nissen representan un riesgo para presentar colelitiasis, pues la resección del nervio vagal causa hipomotilidad de la vesícula, además de que la secreción de colecistoquinina disminuye (65).

Por último los procedimientos que involucran resecciones colónicas o colectomía total generan problemas en la reabsorción de sales biliares, lo que eventualmente produce bilis muy saturada y aumenta la incidencia de colelitiasis (9).

#### *Otros factores de riesgo*

Se han descrito otros factores que pueden estar en relación con colelitiasis. Sin embargo, para efectos de esta investigación no se detallará en los mismos. Estos otros factores incluyen: anomalías congénitas de la vía biliar como el quiste de colédoco, cirrosis, enfermedad de Wilson, displasia broncopulmonar, enfermedad cardíaca, entre otros.

#### 2.2.3 Prevención de colelitiasis

Como se ha discutido previamente, la colelitiasis en niños y adolescentes es el resultado de múltiples interacciones ambientales, genéticas, metabólicas e incluso

sistémicas. Hay varios factores de riesgo que son permanentes y no pueden modificarse pues representan para el paciente una patología o condición de base.

Sin embargo, se han descrito algunas intervenciones en el estilo de vida o en condiciones del ambiente como una serie de medidas que podrían ayudar a la prevención de la colelitiasis.

Dentro de estas modificaciones, las más deseables son aquellas que no involucren terapia farmacológica. Se ha demostrado beneficios tras enfocarse en el mantenimiento del peso ideal y la reducción de peso en personas con obesidad, esto pues los litos de colesterol responden muchas veces a patologías derivadas de la obesidad y del síndrome metabólico (51).

Algunas descripciones hacen referencia a que la “dieta occidental” representa un factor de riesgo modificable para colelitiasis. A mayor consumo calórico se ha demostrado más riesgo de colelitiasis, sobre todo si esta dieta incluye alta ingesta de carbohidratos (en particular azúcares refinadas) o bajas concentraciones de fibra (pues genera hipo-motilidad intestinal) (54).

Dentro de los factores que previenen la formación de litos se describen las grasas no saturadas, la fibra, el café, el ácido ascórbico, el calcio, el aceite de pescado, las nueces, las frutas y los vegetales (54). Todos estos factores han sido estudiados por diversos grupos en población adulta, no se ha investigado el efecto en paciente pediátrico.

También se ha visto los efectos potencialmente beneficiosos de la actividad física sobre la reducción en la formación de litos, reduciendo los niveles séricos de insulina, la resistencia a la misma y la hipertrigliceridemia. Un efecto adicional es el efecto proquinético del ejercicio, que favorece la contracción de la vesícula biliar mediada por colecistoquinina (51).

No se ha demostrado indicación para el uso del Ácido Ursodesoxicólico (UDCA, o Ursodiol) como medicamento que prevenga la colelitiasis en la población en general (51). Sus usos específicos se analizarán más adelante.

#### 2.2.4 Cuadro clínico clásico

Los síntomas de la colelitiasis pueden ir desde un dolor abdominal vago, al más clásico dolor localizado en cuadrante superior derecho relacionado con la ingesta de comida grasosa, con irradiación a la escápula ipsilateral.

En el neonato, la colelitiasis tiene como signo más común la ictericia (13). Las manifestaciones clínicas descritas son distintas conforme el paciente crece, incluso

tomando en cuenta su capacidad de verbalizar los síntomas. En adolescentes el cuadro clínico asemeja más al de un adulto, manifestándose con distensión abdominal, vómito y el dolor tipo cólico en cuadrante superior derecho (14).

Se han descrito una clase de molestas abdominales, difusas, secundarias a la colelitiasis (19). Sin embargo, también es común que el paciente pediátrico se presente con dolor tipo cólico, náuseas o vómitos, ictericia o bien el signo de Murphy (dolor evocado y apnea al comprimir hipocondrio derecho a la vez que el paciente hace una inspiración profunda) (20). Estos signos serán variables de acuerdo a la patología del paciente, pues hay diferencias en la exploración de un paciente con colelitiasis simple a uno con colelitiasis complicada.

Es importante conocer la existencia de la colelitiasis asintomática, que es un tema de gran controversia. Esta patología normalmente se diagnostica tras el hallazgo incidental de litos vesiculares en un estudio sonográfico en un paciente que no manifiesta ninguna sintomatología.

#### 2.2.5 Colelitiasis simple

La colelitiasis simple hace referencia a la presentación de la colelitiasis que se presenta de manera asintomática o se manifiesta con el conocido cólico biliar.

La colelitiasis asintomática es frecuente en pacientes sanos. Hay estudios que sugieren que la gran mayoría de pacientes sin patología de base en los que se hace un hallazgo incidental de colelitiasis se mantienen completamente asintomáticos (14) y solo de 1 a 4% se vuelven sintomáticos tras un año de seguimiento, y hasta 10% tras 5 años de seguimiento (18).

Dentro de los pacientes que generan síntomas por la colelitiasis, alrededor de 80% presentan el conocido cólico biliar (9).

El cólico biliar es un dolor mate e intenso que el paciente experimenta cuando el barro biliar o los litos impactan contra en cístico, se aumenta la presión intraluminal y se distiende la pared vesicular. Este dolor resuelve al relajarse la pared de la vesícula biliar, ya sea por el paso del lito por el sistema ductal hacia el duodeno, o bien su retorno a la luz de la vesícula.

Se manifiesta con un dolor intenso, que varía de moderado a severo, normalmente en escala mayor de 5/10 en una escala de dolor adaptada para paciente pediátrico.

Su inicio es abrupto, o con aumento progresivo. Inicia aproximadamente una hora tras las comidas o durante la tarde, puede despertar al paciente. Dura de minutos

a horas en llegar a su meseta, normalmente suele durar más de una hora y luego puede lentamente cesar o tener resolución espontánea (9, 51).

El dolor presentado en un cólico biliar se da por los receptores sensoriales viscerales asociados con el dermatomo T8/T9 que se activa y genera discomfort epigástrico y en cuadrante superior derecho, con hasta 60% de posibilidad de irradiación a la escápula y el hombro (9).

El cólico biliar se puede acompañar de otros síntomas inespecíficos como náuseas, diaforesis, dispepsia, indigestión, eructos; al examen físico el paciente se encuentra afebril, con signos vitales normales, sin datos de irritación peritoneal y sin leucocitosis (9).

Hasta 90% de los pacientes que han presentado cólico biliar tendrán recurrencia del dolor en los primeros 10 años (9).

#### 2.2.6 Colelitiasis complicada

La colelitiasis complicada es un término que hace referencia al hallazgo de colelitiasis en el contexto de otros hallazgos anormales en la vía biliar. Dentro de ella se describen la colecistitis aguda, la coledocolitiasis, la colangitis y la pancreatitis biliar (20). Se sospecha ante fiebre, leucocitosis, elevación de PCR, amilasa y DHL elevadas; corroborado en estudios de imágenes que involucran el ultrasonido, con hallazgos clásicos de inflamación de la vía biliar que en ocasiones requieren de la confirmación con colangio-resonancia magnética (20), este tema se discutirá más adelante con detalle, al igual que el manejo de cada una de las patologías.

#### 2.2.7 Diagnóstico de la colelitiasis

Tras la sospecha clínica de colelitiasis dada por los síntomas referidos por el paciente, corresponde realizar una serie de estudios de laboratorio y radiológicos que corroboran el diagnóstico.

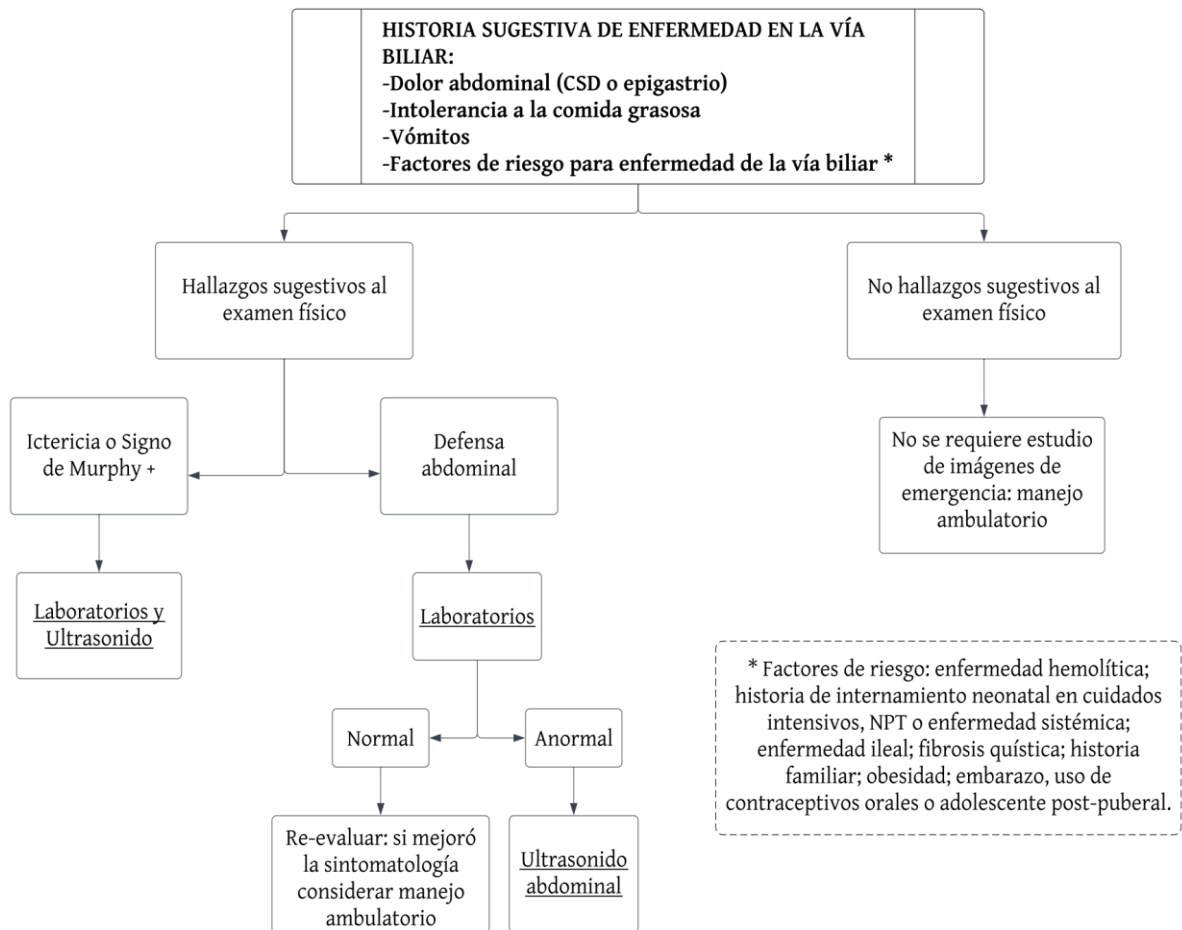
De los estudios de laboratorio, son importantes un análisis del hemograma, bilirrubinas y transaminasas. También se puede adicionar el estudio de la proteína C reactiva (PCR) como reactante de fase aguda que eventualmente se relaciona con colelitiasis complicada (20).

Es importante tomar en cuenta que un conteo de leucocitos normales, con pruebas de función hepática y lipasa también en valores normales, no excluye la

patología de la vesícula o la vía biliar, por lo que en caso de sospecha y presencia de factores de riesgo siempre se requiere del estudio de imágenes (52).

Dentro de los estudios de imágenes es importante considerar la realización de un ultrasonido abdominal como estudio inicial que compruebe los litos en la vesícula o el hallazgo de barro biliar.

A continuación se presenta un algoritmo sugerido para la realización de estudios en el Servicio de Emergencias:



**Figura 5. Algoritmo para obtener estudios de imágenes en el Servicio de Emergencias en paciente pediátrico con sospecha de enfermedad de la vía biliar**  
Adaptado de Poffenberger C, Gausche-Hill M, Ngai S, Myers A, Renslo R. *Cholelithiasis and its complications in children and adolescents: Update and case discussion. Pediatric Emergency Care* 2012; 28 (1): 68-76.

Cada uno de los estudios de imágenes se analizarán en una sección más adelante de la presente investigación.



## 2.3 Coledocolitiasis

El término coledocolitiasis hace referencia a litos en el colédoco.

Se puede clasificar en primaria o secundaria. Primaria es cuando los litos (generalmente los pigmentados) se forman directamente en los ductos biliares y secundaria es cuando la coledocolitiasis ocurre por la migración de uno o varios litos hacia el colédoco (es más frecuente en los litos de colesterol) (9).

Los litos en la vía biliar no son muy comunes en paciente pediátrico, ocurren en el 2-7% de los pacientes con colelitiasis (52). Además pueden verse hasta en 13% de los niños luego de colecistectomías (14).

Se han visto como factores predisponentes a coledocolitiasis la prematuridad, las infecciones, la deshidratación, el uso de nutrición parenteral, la furosemida y la disfunción gastrointestinal (56).

También se ha visto aumento en la incidencia de coledocolitiasis en pacientes que han tenido reciente infección por *Enterobacter* o por *Helicobacter pylori* (9).

La gran mayoría de litos en el colédoco pasan de manera espontánea sin necesidad de retiro o manipulación endoscópica.

La presentación común es de dolor biliar agudo en epigastrio o cuadrante superior derecho, causado por la distensión del colédoco, seguido por su obstrucción parcial o completa (51).

Otro de los signos que acompaña la coledocolitiasis es la ictericia y la acolia (56).

Al examen físico en algunas ocasiones se puede ver el signo de Courvoisier, que es la palpación de una vesícula grande y palpable producto de la acumulación de bilis por la obstrucción distal (9).

Dentro de los laboratorios que se deben solicitar en un paciente en que se sospecha coledocolitiasis se encuentran: gama-glutamil-transferasa, fosfatasa alcalina, AST, ALT y bilirrubinas (9).

Normalmente los pacientes tienen alteración en las concentraciones de bilirrubina, así como elevación en transaminasas y fosfatasa alcalina sobre todo en las primeras 72 horas del cuadro (51). Dependiendo del grado de obstrucción, es evidente la elevación de estos parámetros (28).

Normalmente el primer estudio de imágenes que se realiza es el ultrasonido. Sin embargo, es poco sensible principalmente por los artefactos del gas proveniente del intestino proximal.

En el ultrasonido, el hallazgo más comúnmente detectado tras una obstrucción distal por un lito, es la dilatación del sistema biliar, pero este hallazgo podría estar ausente en hasta un tercio de los pacientes con coledocolitiasis (14).

El ultrasonido endoscópico es capaz de detectar litos mayores a 5mm. Su sensibilidad es del 95% con especificidad del 97% (51). Tiene como ventaja la menor tasa de eventos adversos en comparación con la colangioRMN; pero tiene de desventaja un mayor costo, la necesidad de sedación y el hecho de que su interpretación es operador-dependiente (74).

La colangioresonancia es el método más certero para el diagnóstico de coledocolitiasis. Tiene una sensibilidad del 93% y especificidad del 96% (26).

Se han estudiado los predictores de coledocolitiasis, definidos así por la American Society of Gastrointestinal Endoscopy (ASGE), como se presentan a continuación:

Indicadores muy fuertes	Indicadores fuertes	Indicadores moderados
Identificación de lito en el colédoco a la valoración de US	Colédoco dilatado a la valoración de US	Alteración en pruebas de función hepática distintas a bilirrubina
Clínica de colangitis aguda	Bilirrubina sérica de 1,8-4mg/dL	Clínica de pancreatitis biliar
Bilirrubina sérica total > 4mg/dL		
<b>Riesgo alto:</b> presencia de cualquier indicador "muy fuerte" o ambos "fuertes" <b>Riesgo intermedio:</b> Cualquier indicador "fuerte" o "moderado" <b>Riesgo bajo:</b> Ningún indicador		

**Figura 6. Indicadores de coledocolitiasis**

*Adaptado de Lam, R et al. Gallbladder Disorders: A comprehensive review. Dis Mon 2021; 67 (7): 101130*

Con la estratificación de riesgo se dan las recomendaciones del manejo, como se discute en el apartado respectivo.

Algunos autores han descrito la resolución espontánea de la coledocolitiasis en el paciente pediátrico tras el paso del lito por el colédoco.

Una de las posibles complicaciones de la coledocolitiasis es la colangitis supurativa aguda obstructiva.

### 2.3.1 Colangitis secundaria a coledocolitiasis

La colangitis ascendente es una infección bacteriana en el árbol biliar

En los pacientes con coledocolitiasis, la obstrucción de la vía biliar y el aumento en la presión de ésta facilita el sobrecrecimiento bacteriano y genera cuadros sépticos, que podrían ser originados por los gérmenes *Escherichia coli*, *Streptococcus sp*, *Pseudomonas sp*, *Klebsiella*, entre otros (8).

Hasta 9% de los pacientes con coledocolitiasis pueden desarrollar colangitis ascendente. La presentación clínica se caracteriza por fiebre, dolor abdominal e ictericia, siendo esta la denominada tríada de Charcot, con una especificidad de 96% pero sensibilidad de 26%. Se habla de la péntada de Reynold cuando a estos tres signos se le adiciona la hipotensión y el estado mental alterado (9).

El diagnóstico se complementa con los estudios de imágenes, siendo siempre el ultrasonido lo inicial; y la CPRE el gold-standard para su diagnóstico y a la vez realizar el tratamiento de drenaje respectivo (9).

El pronóstico de la colangitis depende en gran medida del tratamiento y el momento de la intervención. El tratamiento de la colangitis se comenta más adelante.

## 2.4 Colecistitis

Es la complicación más común de la enfermedad litiásica de la vía biliar, involucrando al 10% de los pacientes con enfermedad sintomática (51).

La inflamación de la vesícula biliar usualmente se debe a la obstrucción del conducto cístico por un lito (51, 57).

La producción continua de mucina en el epitelio distiende la vesícula, comprometiendo el flujo sanguíneo y el drenaje linfático, generando isquemia de la mucosa, edema e inflamación. Se han descrito también mediadores celulares, incluyendo prostaglandinas y lisoleticina como puntos clave en el desarrollo y propagación del proceso inflamatorio (9).

La bilis se puede infectar por bacterias, siendo que del 50-75% de los casos de colecistitis aguda tienen cultivos positivos por algún ente bacteriano, siendo los más frecuentes *Escherichia coli*, *Enterococcus*, *Klebsiella* y *Enterobacter* (9).

Algunos factores de riesgo de importancia en su presentación son la prematuridad, la enfermedad cardíaca congénita, las anomalías hepatobiliares, el antecedente de cirugía abdominal previa y la NPT (52).

El diagnóstico no se basa en un solo criterio, sino en la integración de la historia clínica, el examen físico, los estudios de laboratorio y los estudios de imágenes.

### 2.4.1 Colecistitis aguda

Los signos presentes en la colecistitis aguda son el signo de Murphy positivo, dolor en hipocondrio derecho persistente (más de 4 horas), con defensa en la zona, el vómito y leucocitosis (32). El signo de Murphy tiene una sensibilidad de 98% (57).

En menor proporción que los adultos, los niños también podrían presentar fiebre y vómitos (16).

Dentro de los estudios de diagnóstico se encuentra el hemograma, que documenta leucocitosis aguda con número elevado de bandas; también se puede ver transaminasas elevadas de manera moderada a pesar de que la bilirrubina y la fosfatasa alcalina estén normales (28). También se puede presentar elevación en la proteína C reactiva (51).

Normalmente se recomienda como primer estudio de imagen un ultrasonido dado su costo-efectividad, su disponibilidad y por ser no invasivo; con hallazgos de cístico engrosado o dilatado con paredes dobles, además de fluido peri-vesicular y datos sugestivos de inflamación de la vesícula biliar, como engrosamiento en la pared (32).

En el ultrasonido se describe el signo de Murphy sonográfico, que es la evocación del dolor y apnea a la inspiración del paciente, tras colocar el transductor sobre la vesícula inflamada (9).

Se puede realizar otros estudios de imagen si hay disponibilidad; se reportan los buenos resultados con el TAC pero su disponibilidad limita el uso (26).

La resonancia magnética también se puede utilizar un estudio de diagnóstico secundario si las imágenes al ultrasonido no resultan en un diagnóstico claro (9).

Los criterios diagnósticos y la severidad de la colecistitis aguda se determinan por las guías de Tokio, que fue originalmente publicada en 2007 y con revisiones en los años 2013 y 2018. Es validada para Japón con alta sensibilidad y especificidad, pero en Estados Unidos se demostró una sensibilidad del 53% para el diagnóstico de colecistitis (9). Los criterios se presentan a continuación:

<b>Criterios diagnósticos</b>	<b>Criterios de severidad</b>
<b>Signos locales de inflamación</b> Signo de Murphy Dolor o defensa en CSD Masa en CSD	<b>Grado I (Leve)</b> Colecistitis aguda en un paciente sano sin disfunción orgánica y cambios inflamatorios leves en la vesícula
<b>Signos sistémicos de inflamación</b> Fiebre PCR elevada Leucocitosis	<b>Grado II (Moderada)</b> Colecistitis aguda con leucocitosis superior a 18mil Masa palpable en CSD Duración de síntomas mayor a 72horas Inflamación local evidente (colecistitis gangrenosa, absceso perivesicular, absceso hepático, peritonitis biliar, colecistitis enfisematosa)
<b>Hallazgos característicos en estudio de imágenes</b> <i>Un hallazgo de signos locales o sistémicos de inflamación indica "diagnóstico sospechoso".            Hallazgos en los tres componentes indica "diagnóstico definitivo"</i>	<b>Grado III (Severa)</b> Colecistitis aguda con evidencia de disfunción orgánica (requerimientos de vasopresores, alteración en la consciencia, oliguria)

**Figura 7. Descripción de las Guías de Tokio para criterios de diagnóstico y de severidad en colecistitis aguda**

*Adaptado de Lam, R et al. Gallbladder Disorders: A comprehensive review. Dis Mon 2021; 67 (7): 101130*

El tratamiento de la colecistitis se debe enfocar en cuatro metas: aliviar la vesícula inflamada, disminuir la respuesta inflamatoria sistémica, prevenir el daño iatrogénico al paciente y prevenir futuros eventos de colecistitis (57).

La terapia inicial de la colecistitis va dirigida al soporte general del paciente, incluyendo fluidoterapia IV con estabilización hidroelectrolítica (51). Se indica la cirugía en la gran mayoría de los casos. Los detalles del manejo se discuten más adelante.

#### 2.4.2 Colecistitis crónica

Es una condición inflamatoria crónica, prolongada. Sus mecanismos fisiopatológicos no están bien elucidados aún.

Se cree que de manera inequívoca siempre está relacionada con colelitiasis y se cree que la obstrucción ductal intermitente es lo que puede llevar a cambios inflamatorios crónicos, con fibrosis (9).

Se ha demostrado que al momento de la colecistectomía hasta 13% de los pacientes ya no tienen la colelitiasis demostrable, por lo que se han sugerido otros mecanismos alternos en ausencia de colelitiasis, como lo sería la existencia de *Helicobacter pylori* que se relaciona con niveles elevados de interleuquinas, además de degeneración de la vesícula biliar, necrosis e infiltración de células de inflamación en las regiones donde la *H. pylori* colonizó.(9).

Los pacientes con colecistitis crónica se manifiestan de manera variable y sus síntomas no predicen el grado de cambios histológicos que se encuentran. La variabilidad de los síntomas va desde quejas inespecíficas como náuseas y reflujo hasta cólico biliar severo.

Los estudios de imágenes no son distintos a los de colecistitis aguda, por lo que se caracterizan por el mismo engrosamiento de la pared vesicular y la colelitiasis.

La colecistitis crónica es un diagnóstico que se documenta tras los hallazgos macroscópicos e histológicos posteriores a la colecistectomía. La apariencia macroscópica se caracteriza por la fibrosis de la vesícula, que puede ser variable. Los hallazgos histológicos se basan en tres características: inflamación crónica de la lámina propia, fibrosis y cambios de metaplasia (9).

El manejo de la colecistitis crónica es la colecistectomía laparoscópica, idealmente en contexto de cirugía electiva.

Las complicaciones de la colecistitis crónica son la reagudización, las fístulas bilio-entéricas y el carcinoma de la vesícula biliar (9).

### 2.4.3 Síndrome de Mirizzi

El síndrome de Mirizzi es una complicación rara de la coledocitis. Se da tras el impacto de uno o más litos en la bolsa de Hartman, que lleva a inflamación crónica y a erosión a nivel del conducto hepático común o al colédoco. Este mismo proceso inflamatorio se puede extender al duodeno, estómago o colon (12).

Se puede ver como una obstrucción del colédoco ya sea por un lito en la bolsa de Hartman o por el proceso inflamatorio circundante.

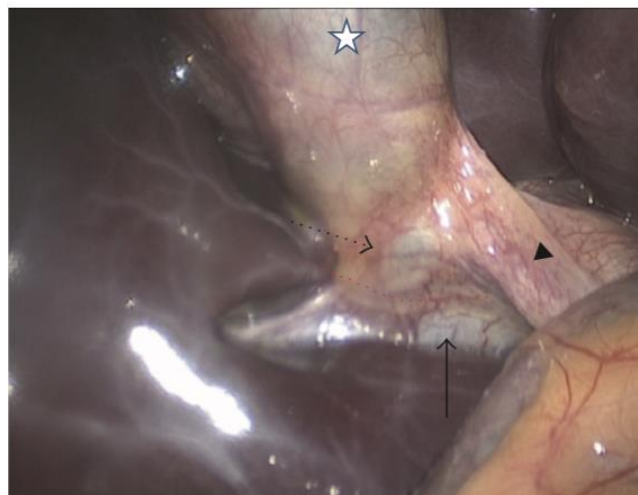
Puede requerir la colocación de esfinterotomía y colocación de un stent para aliviar las complicaciones del proceso inflamatorio (58).

Lo más frecuente es que el diagnóstico se haga de manera transoperatoria, pero en estos casos es más frecuente la lesión a la vía biliar (57).

Es muy poco frecuente en la población pediátrica, por lo tanto no hay mucha literatura al respecto.

La primera de las publicaciones encontradas de un paciente pediátrico con este síndrome es de 2016. Específicamente es de un paciente de 14 años a quien se le logró hacer el diagnóstico pre-operatorio y eventualmente se realizó la colecistectomía (59).

En el reporte de caso descrito por Tuncer y su equipo, por la sospecha de obstrucción del colédoco se le realizó Colangiopancreatografía al paciente documentando el cístico débil y la bolsa de Hartman llena de litos que comprimían en colédoco, la laparoscopia documentó los mismos hallazgos (59).



**Figura 8. Laparoscopia en el síndrome de Mirizzi**

Estrella: vesícula; cabeza de flecha: cístico, flecha discontinua: bolsa de Hartman, flecha continua: colédoco con stent

*Tomado de Tuncer A, Yilmaz S, Yavuz M, Centinkursun S. Minimally Invasive Treatment of Mirizzi Syndrome, a Rare Cause of Cholestasis in Childhood. Case Rep Pediatr. 2016*

Reportan los autores del caso anterior, que dado lo poco común en la población pediátrica de este síndrome en la literatura, se requiere dar a conocer y compartir la información de los hallazgos, se recomienda además que la sospecha clínica siempre exista para prevenir el daño iatrogénico sobre la vía biliar (59).



## 2.5 Pancreatitis

El consorcio International Study Group of Pediatric Pancreatitis: In Search for a Cure (INSPPIRE) es una colaboración multicéntrica para definir y dar manejo a los paciente pediátricos con pancreatitis.

La pancreatitis aguda puede ser definida por la presencia de dolor abdominal característico con un aumento de las enzimas pancreáticas por un factor de al menos 3, junto a los hallazgos sugestivos en los estudios de imágenes (61). Estos tres factores en conjunción, hacen el diagnóstico.

La incidencia de pancreatitis en la población pediátrica es de 3-13 casos por cada 100mil personas, por año (62).

Las causas de pancreatitis aguda se han clasificado en anatómicas, congénitas, biliares, infecciosas, traumáticas, tóxicas, metabólicas, medicamentosas, asociadas con enfermedad sistémica, familiar, o bien idiopática (52, 61, 63).

La pancreatitis aguda se clasifica en leve, moderada y severa. La mayoría de los casos de pancreatitis aguda son auto limitados. Sin embargo, hasta 34% de los casos puede representar patología severa (61, 62).

La pancreatitis severa se acompaña del síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. Este síndrome está definido por la presencia de dos o más de los siguientes criterios:

1. Temperatura mayor a 38°C o menor a 36°C
2. Taquicardia
3. Taquipnea
4. Leucocitos menos de 4mil, mayores a 12mil, o 10% de bandas (63).

Los estudios de laboratorio recomendados para el estudio de la pancreatitis incluyen: transaminasas, GGT, bilirrubina total y directa, triglicéridos séricos, calcio (62). Los estudios de imágenes dependen de la disponibilidad, podría utilizarse el ultrasonido abdominal, la tomografía axial computarizada (gold-standard), ultrasonido endoscópico y la colangiografía magnética.

La historia natural de la pancreatitis es pobremente comprendido, pero se sabe que la disrupción del sistema ductal pancreático lleva a la salida de enzimas pancreáticas a los tejidos circundantes, con las complicaciones secundarias de inflamación y edema (52).

Es importante el reconocimiento temprano de la patología para su adecuado abordaje.

### 2.5.1 Pancreatitis biliar

Los litos biliares es una de las causas más frecuentes de pancreatitis en la población pediátrica.

Cuando hay colelitiasis y la vesícula se contrae como es usual ante el estímulo de la colecistoquinina, estos litos pueden expulsarse junto a la bilis. Los más pequeños pasan con facilidad hasta el duodeno, pero los grandes podrían impactarse a cualquier nivel de la vía biliar. Esta obstrucción es una frecuente causa de pancreatitis.

En adultos se ha descrito que 4-8% de los pacientes con colelitiasis presentan migración de los litos al ducto biliar principal, lo que eventualmente causa pancreatitis (51). En niños se ha descrito que hasta 30% de los casos de pancreatitis se atribuyen a colelitiasis y obstrucción del ducto pancreático producido por los litos (62).

Al impactarse los litos ya sea en el conducto biliar común, en el conducto pancreático o a nivel del esfínter de Oddi, las contracciones de este producen reflujo de los contenidos duodenales hacia el ducto pancreático, o reflujo de la secreción pancreática propiamente.

Antes se creía que la pancreatitis se daba en relación con la obstrucción y el reflujo únicamente, ahora se sabe que el solo paso de los litos por la vía biliar ya produce alteraciones en el sistema ductal y células pancreáticas (52).

La presencia de jugo biliar o material duodenal en el conducto pancreático provoca la activación prematura de las enzimas pancreáticas y por lo tanto inflamación.

La clínica de la pancreatitis involucra dolor abdominal de inicio agudo, normalmente epigástrico, náuseas y/o vómito (62).

La presentación clásica en pacientes pediátricos es más sutil que su contraparte en adultos, por lo que la sospecha de los síntomas y signos clínicos, aunque leves, debe complementarse con estudios de laboratorio e imágenes (52).

Los estudios necesarios para documentar y hacer seguimiento de la pancreatitis son la lipasa y la amilasa, que estarán aumentadas; además de las transaminasas y parámetros que sugieran colestasis, así como leucocitos elevados y PCR positiva (51).

Específicamente, una alanina aminotransferasa (ALT) mayor a 150IU/L sugiere etiología biliar para la pancreatitis con 96% de especificidad (9).

En la pancreatitis la amilasa y/o la lipasa están aumentada en al menos 3 veces el valor máximo normal. La amilasa no es específica para pancreatitis aguda, es pobremente sensible. Se ha visto que hasta 40% de los niños menores de 3 años con pancreatitis pueden tener amilasa normal pero lipasa elevada (52).

Esto es porque la amilasa toma menos tiempo en alcanzar un pico y además tiene menor vida media, lo que le confiere su utilidad para seguimiento aunque su especificidad y sensibilidad sea baja (62).

Normalmente se realiza el ultrasonido como primer estudio de imágenes, pero en este estudio el páncreas puede ser difícil de visualizar.

El ultrasonido es muy utilizado para el diagnóstico y seguimiento de la pancreatitis. Sin embargo, en caso de que el diagnóstico clínico sea poco claro, se desee evaluar la severidad o complicaciones de la pancreatitis, o bien el paciente sea muy obeso, se recomienda realizar la tomografía axial computarizada (TAC) (62). De hecho, el TAC es el gold-standard para el diagnóstico y seguimiento de la pancreatitis (9).

En pacientes en donde no se haya documentado la etiología litiásica con ultrasonido de abdomen, pero haya suficiente sospecha, se recomienda el ultrasonido endoscópico para detectar microlitiasis (63).

En algunos casos se requiere ampliar los estudios diagnósticos, la literatura recomienda para estos casos la colangiografía y un estudio manométrico del esfínter de Oddi (18).

Las complicaciones de la pancreatitis son múltiples, por lo que el paciente debe ser vigilado por datos de sepsis, dificultad respiratoria, hipocalcemia o hemorragia. La complicación más común es la formación de pseudoquistes, la mayoría de los cuales pueden manejarse conservadoramente en el paciente pediátrico dado su alta posibilidad de resolución espontánea (52).

En el manejo de la pancreatitis es vital el reconocimiento temprano.

### 2.5.2 Pancreatitis recurrente

INSPPIRE ha definido también la pancreatitis recurrente como dos o más episodios separados de pancreatitis aguda con retorno intermedio a la condición clínica basal del paciente (62).

El riesgo de recurrencia de la pancreatitis aguda es de 15 a 35% según NASPGHAN (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition) (62).

Los pacientes que tengan pancreatitis aguda recurrente, que se considere como idiopática por no haberse encontrado causa, deben estudiarse primero por la posibilidad de que la etiología sea biliar. Inicialmente deben hacerse ultrasonidos dirigidos a CSD, de manera seriada; en caso de no encontrar hallazgos lo que se debe realizar es un

ultrasonido endoscópico para buscar microlitiasis ocultas; y en caso de no encontrar ningún hallazgo de importancia se debe recurrir a la colangio-pancreato resonancia magnética nuclear (CPRMN) con uso de secretina para buscar anormalidades morfológicas como posible causa de los eventos (63).

La CPRMN ha sido en los últimos años el estudio de elección en la población pediátrica en casos de pancreatitis debido a que no involucra radiación y detecta cambios crónicos como atrofia de páncreas, dilataciones ductales, defectos de llenado, estenosis o irregularidades en el conducto pancreático, entre otras.

## **2.6 Manejo de la patología de la vía biliar de origen litiásico**

### **2.6.1 Manejo de la colelitiasis asintomática**

El manejo de la colelitiasis asintomática es un tema de debate, algunos grupos defienden que es recomendable realizar la colecistectomía de manera electiva antes que de emergencia, esto por el tiempo quirúrgico, la estancia hospitalaria y la tasa de complicaciones. Sin embargo, es una cirugía que no está exenta de riesgos, sin tomar en cuenta la utilización de recursos institucionales.

Es muy frecuente la resolución espontánea de los litos en infantes sanos (52). Hay literatura que indica que hasta 35-60% de la colelitiasis infantil puede resolver de manera espontánea en un promedio de 9 meses luego del diagnóstico inicial, sobre todo en aquellos que tengan factores de riesgo corregibles (55).

Hay reportes que datan de más de 30 años en donde se hace seguimiento a pacientes menores de un año con colelitiasis y se logra documentar esta remisión (64).

En pacientes infantes que sean sanos y tengan colelitiasis asintomática se recomienda por lo tanto dar seguimiento clínico, además de un período de vigilancia de los litos por seis meses esperando la posibilidad de resolución espontánea (18); si tras este tiempo no hay remisión, se debe programar la colecistectomía.

En la población pediátrica de mayor edad, Bailey recomienda que cuando no hay síntomas pero hay litos calcificados o bien litos no calcificados que no resuelven tras tres meses de seguimiento, se debería programar la colecistectomía (15, 18).

En pacientes asintomáticos pero que tengan una enfermedad hemolítica de fondo como esferocitosis o anemia drepanocítica, siempre se recomienda la colecistectomía antes de que existan las complicaciones posibles en este contexto (18, 26, 29, 31, 36, 38, 52).

#### **2.6.1.1 Utilización de Ursodiol en colelitiasis asintomática**

El Ursodiol es un ácido biliar secundario insoluble en agua, que disminuye la concentración de factores que cristalizan y que eventualmente forman los litos de colesterol (48, 66).

La primera de las descripciones de su uso efectivo disolviendo litos en la vesícula biliar es de 1973, en esas décadas fue muy utilizado, lográndose hacer varias publicaciones que demostraron su utilidad (66).

Actualmente, el uso del Ursodiol como agente que induce litólisis y que eventualmente se podría utilizar como tratamiento médico conservador en pediatría, es un tema muy debatido (20).

Se han visto efectos positivos en pacientes con colestasis intrahepática inducida por la nutrición parenteral (48).

También se han beneficiado del Ursodiol algunos pacientes con colelitiasis y además otro factor de riesgo, por ejemplo cardiopatía congénita, cuyo manejo quirúrgico sea muy riesgoso. En estos pacientes en quienes se utiliza la litólisis medicamentosa el seguimiento se hace por imágenes en 9-12 meses del inicio del tratamiento, para valorar la buena respuesta (55).

Otros de los casos en donde se ha demostrado su utilización es en postoperatorios de gastrectomías, en donde la lesión del nervio vagal causa hipomotilidad de la vesícula y la secreción de colecistoquinina disminuye, por lo tanto se presenta estasis y aumento del riesgo para presentar colelitiasis (65).

En estos pacientes se planteó la colecistectomía profiláctica, sin embargo el costo-efectividad no lo justifica. Por esta razón se realizó un meta-análisis que incluyó 22 estudios (5365 pacientes adultos que fueron sometidos a gastrectomía), logrando documentar que la utilización de UDCA en esta población tuvo efectos preventivos en la presentación de colelitiasis, por lo que se ha recomendado para pacientes que van a ser gastrectomizados (65).

Existen varios estudios documentando el uso con buenos resultados del Ursodiol en pacientes que por cirugía bariátrica tienen una pérdida de peso rápida, lo que también los hace tendientes a colelitiasis (51), pero estos casos no son una realidad en nuestros pacientes pediátricos dado que la cirugía bariátrica en nuestro país aún no se realiza en esta población.

Algunos artículos de revisión pediátrica hacen referencia al uso del UDCA a dosis de 10-20 mg/kg/día en pacientes con hallazgo incidental de colelitiasis y asintomáticos (21).

Uno de estos artículos es el presentado por Serdaroglu F, et al, quienes en el 2016 revisaron la utilización del UDCA en 55 pacientes pediátricos, logrando disolución de los litos en el 38% de los pacientes que lo utilizaron. Sin embargo en su estudio no hubo diferencia estadísticamente significativa pues muchos pacientes con colelitiasis también demostraron disolución espontánea de los litos biliares. Se demostró también mayor disolución de litos menores a 5mm (45).

De igual manera, las guías europeas más recientes respecto a colelitiasis, publicadas en el 2016 comentan que su utilización en pacientes adultos asintomáticos

tiene bajas tasas de resolución y altas tasas de recurrencia de colelitiasis, por lo que se desaconseja su uso rutinario (21).

Hay un faltante de guías específicas del paciente pediátrico para valorar si se persiste con esta conducta o se cambia lo indicado. Por el momento la mayoría de artículos no aconsejan su uso rutinario.

### 2.6.2 Manejo de la colelitiasis sintomática

La colelitiasis sintomática se documenta tras hacer una investigación clínica que involucra la descripción de los síntomas referidos por el paciente, seguido de los estudios diagnósticos de laboratorio y de imágenes correspondientes.

La colelitiasis sintomática pero sin complicaciones se trata distinto a la colelitiasis complicada.

Para tratar un cólico biliar (en ausencia de colecistitis) se recomienda analgesia intravenosa como antiinflamatorios esteroideos (AINES), acetaminofén IV y para síntomas severos puede ser necesario el uso de opioides (51, 52).

El ayuno puede ser efectivo durante los episodios de cólico biliar para disminuir la liberación fisiológica de colecistoquinina y la contracción de la vesícula que puede empeorar el dolor (9).

En este caso de cólico biliar (en el contexto de una colelitiasis no complicada), se ingresa al paciente en lista de espera. Se recomienda de ser posible realizar la colecistectomía laparoscópica de manera electiva en un periodo corto de espera (51).

Son indicaciones de hospitalización que los síntomas no resuelvan fácilmente con la analgesia brindada en el Servicio de Emergencias o que haya imposibilidad de tolerar la vía oral; en estos casos el paciente debe de ingresarse para manejo de dolor (52).

En el seguimiento ambulatorio del paciente, ante el hallazgo de colelitiasis sintomática, siempre está recomendado realizar una colecistectomía laparoscópica de manera electiva (20); varios autores describen que el síntoma de dolor abdominal es suficiente criterio para realizar colecistectomía (18).

Si el dolor abdominal persiste por más de 5 horas, es más posible que se trate de colecistitis aguda, por lo que deben ampliarse los estudios y tratarse según sean los resultados (51).

## 2.6.3 Manejo de la colelitiasis complicada

### 2.6.3.1 Manejo de la colecistitis

Si los estudios de laboratorio y de imágenes documentan colecistitis, el paciente se debe hospitalizar para manejo multidisciplinario.

La terapia inicial de estos pacientes incluye énfasis en manejo del dolor, terapia antibiótica, hidratación intravenosa y corrección de trastornos hidroelectrolíticos (57).

Las guías indican que la terapia antibiótica empírica se hace según los organismos más frecuentemente aislados en los cultivos y tomando en cuenta la resistencia antibiótica local. En las infecciones de la vía biliar las bacterias más frecuentemente aisladas son los aerobios Gram-negativos (como *Escherichia coli* y *Klebsiella pneumoniae*) y anaerobios (especialmente *Bacteroides fragilis*); en pacientes con inmunosupresión se puede observar también *Enterococcus sp.* Se debe tomar en cuenta la penetrancia del medicamento en la vía biliar para su indicación (67).

<b>Antibióticos con buena penetrancia biliar</b>	<b>Antibióticos con mala penetrancia biliar</b>
Piperacilina/Tazobactam	Cefotaxime
Amoxicilina/Clavulonato	Meropenem
Ciprofloxacina	Ceftazidime
Ampicilina/Sulbactam	Vancomicina
Ceftriaxona	Amikacina
Levofloxacina	Gentamicina
Penicilina G	Cefepime

**Figura 9. Regímenes antibióticos sugeridos para colecistitis aguda de origen litiásico**

*Adaptado de Pisano M, et al. World Society of Emergency Surgery updated guidelines for the diagnosis and treatment of acute calculus cholecystitis. World J Emerg Surg 2020.*

También se puede hacer la elección antibiótica según la severidad de la infección, de acuerdo con la base terapéutica tomando en cuenta los patrones de susceptibilidad antimicrobiana locales. Las Guías de Tokio 2018 recomiendan la



cobertura individualizada al centro médico, pero anotan ciertas recomendaciones que se pueden revisar en el Anexo 1 (69).

En la mayoría de los casos se recomienda terapia antibiótica con amoxicilina y ácido clavulánico o una combinación de ciprofloxacina y metronidazol si hay tolerancia a la vía oral (51). En nuestro centro no existe ningún flujograma de terapia antibiótica que se utilice de manera estandarizada, es algo que eventualmente podría desarrollarse más. Sin embargo, la utilización de Ampicilina y Cefotaxime ha demostrado tener muy buena respuesta y es lo que de momento se recomienda como base.

La duración de los antibióticos debe ser individualizada a cada situación única de cada paciente (57). Se sugiere suspender el tratamiento antibiótico luego de realizar la colecistectomía a menos de que la condición clínica del paciente haga necesario ampliar el tiempo terapéutico (67).

Debe ser tomado en cuenta también que si el paciente se encuentra en shock séptico secundario a colecistitis se recomiendan antibióticos de amplio espectro con buena penetrancia al sitio de infección en la primera hora de la administración (67).

Otra medida que se suele indicar es el ayuno hasta que sea evidente que el proceso inflamatorio vaya resolviendo (16).

En adultos las guías internacionales han estado bajo continua revisión; son bien conocidas las Guías de Tokio con algoritmos diagnósticos y terapéuticos en el manejo de la colecistitis, y que han tenido múltiples reediciones. En Pediatría hay una falta de consenso respecto a lo que debería hacerse luego de la resolución aguda de los síntomas, sobre todo por la falta de estudios a gran escala basados en evidencia.

La última revisión disponible es del 2020, realizada por World Society of Emergency Surgery (WSES) con el objetivo de simplificar el manejo inicial de los pacientes que se presentaran al servicio de Emergencias con sospecha de colecistitis de causa biliar.

En el Anexo 2 se adjunta el flujograma de manejo propuesto por WSES en el 2020 para el manejo de pacientes con colecistitis litiásica aguda, es importante anotar el énfasis en el tiempo quirúrgico. Ellos recomiendan la colecistectomía laparoscópica lo más pronto posible, ya sea dentro de los primeros 7 días de la admisión hospitalaria o en los primeros 10 días del inicio de los síntomas (67).

En el Anexo 3 se adjunta el manejo propuesto por las Guías de Tokio 2018 para la colecistitis aguda, incluye desde recomendaciones diagnósticas, seguido de su abordaje inicial en Emergencias, hasta los tiempos para el manejo quirúrgico según sea la presentación del paciente (68).

La última Guía de Tokio en el 2018 hace referencia a que en colecistitis aguda litiásica sería ideal la colecistectomía temprana (idealmente en las primeras 48-72 horas

de síntomas) (20). La realizada en 2020 por WSES es más permisiva en cuanto a tiempo.

Los pacientes con colecistitis severa (según las Guías de Tokio) se deberían operar en un centro especializado en donde se maneje tanto la cirugía de emergencia como el adecuado tratamiento de la disfunción orgánica (9).

Hay tres conceptos que tomar en cuenta respecto al tiempo quirúrgico:

1. Colecistectomía temprana: realizada en el plazo de una semana del internamiento o 10 días del inicio de los síntomas (67).
2. Colecistectomía intermedia: también llamada de intervalos. Se “enfria” el proceso de la colecistitis con antibióticos y eventualmente se opera de 4 a 6 semanas después, para que haya menor inflamación circundante (57).
3. Colecistectomía tardía: realizada de 6 semanas a 3 meses tras la resolución de síntomas (51).

Al comparar la colecistectomía laparoscópica temprana versus la colecistectomía tardía, se ha notado menor estancia hospitalaria en el primer grupo y reducción en infección del sitio quirúrgico, sin diferencia entre las demás complicaciones y en la posibilidad de conversión a cirugía abierta (51).

La colecistectomía intermedia se debe evitar dado la posibilidad de complicaciones durante el intervalo en que el paciente espera la cirugía (57, 67).

Se recomienda la colecistectomía temprana antes que la intermedia y la tardía. Se prefiere la cirugía tardía antes que la intermedia (67).

La gran mayoría de autores recomiendan para paciente pediátrico, en los casos en que se logre diagnosticar la colecistitis aguda litiásica, realizar la colecistectomía laparoscópica como un procedimiento electivo no por cantidad de días sino cuando se demuestre que el proceso inflamatorio resolvió. Sin embargo, si los datos de inflamación persisten pero el paciente está muy sintomático, esto sería indicación para realizar la colecistectomía a la brevedad posible (16).

En pacientes que se operan sin que haya resuelto el proceso inflamatorio, se ha visto que la vesícula está muy friable y distendida, esto hace más probable las lesiones a la vía biliar, el sangrado y la imposibilidad de remover por completo la vesícula (57).

Existen varias estrategias en las que se puede apoyar el cirujano en caso de una identificación anatómica difícil por el proceso inflamatorio agudo o crónico, estas son: colecistectomía subtotal, colecistectomía de “fondo primero”, colangiograma transoperatorio, conversión a cirugía abierta, o una combinación de estas opciones (67). Se discutirán en el apartado de técnica quirúrgica.

Es más frecuente la conversión de cirugía laparoscópica a cirugía abierta en colelitiasis complicada que en colelitiasis simple (51). Se recomienda la conversión a

cirugía abierta en caso de colecistitis con inflamación severa que impida identificar estructuras, adherencias de difícil manejo, sangrado en el triángulo de Calot o sospecha de lesión en la vía biliar (67).

Es ideal evitar la colecistectomía laparoscópica en caso de shock séptico o contraindicaciones absolutas por parte de Anestesiología (67). En este caso se puede hacer uso del drenaje percutáneo o colecistotomía hasta que se pueda realizar la colecistectomía en un ambiente seguro (9).

En la intervención por colecistitis se debe estar preparado ante las posibles complicaciones de la patología, siendo las más comunes la colecistitis gangrenosa, la perforación vesicular, los abscesos pericólicos y la colecistitis enfisematosa (9).

La colecistitis acalculosa suele tratarse inicialmente de manera no quirúrgica, con reposo intestinal, descompresión de cámara gástrica con sonda nasogástrica, además de fluidos IV y antibióticos.

En niños, al contrario de los adultos, el manejo inicial no quirúrgico es seguro y efectivo en la mayoría de los casos (70, 71, 72). Se recomienda la hospitalización (72).

Es altamente posible que la colecistitis acalculosa resuelva una vez que la patología condicionante mejore (trauma, quemadura, sepsis) (71). De esta manera, los pacientes que tengan mejoría clínica pueden ser tratados no-quirúrgicamente (52).

Se sugiere un buen manejo del dolor, utilizando AINES, y se desaconseja el uso de opioides (72).

Es recomendado realizar el estudio ultrasonográfico tanto para confirmar el diagnóstico como seguimiento y elegir el mejor momento de intervención quirúrgica (70).

La colecistectomía quirúrgica está indicada en colecistitis acalculosa si la condición clínica del paciente empeora o los criterios ultrasonográficos lo justifican (70).

Estos criterios ultrasonográficos son:

1. Distensión de la vesícula de 1,5-2cm o más longitudinalmente o 4-6cm o más transversalmente
2. Pared de la vesícula mayor a 3,5mm
3. Material ecogénico sin sombra o barro en la vesícula biliar
4. Colecciones de fluido alrededor de la vesícula (sin líquido libre intraabdominal) (70).

En pacientes en que exista sospecha de coledocolitiasis concomitante con la colecistitis, deben hacerse más estudios de diagnóstico y no limitarse a la elevación en las bilirrubinas o pruebas de función hepática como indicadores absolutos. Se recomienda enfocar el ultrasonido abdominal a la medición y valoración del colédoco, en caso de no poder visualizar los litos pero que la sospecha continúe, se amplía con

un ultrasonido endoscópico (67). El manejo de la coledocolitiasis con o sin colecistitis se anota a continuación.

### 2.6.3.2 Manejo de la coledocolitiasis

Algunos autores han descrito la resolución espontánea de la coledocolitiasis en pocos casos. Un estudio es el de Debray y su equipo, en donde de manera exitosa se reportó resolución en la obstrucción del tracto biliar en 10 de 34 pacientes pediátricos tras manejo conservador (73).

Otros autores han descrito la utilización de Ursodiol en pacientes con coledocolitiasis, sin embargo lo que existe en la literatura son reportes de casos, como el estudio presentado por Nordin N. y su equipo en donde le dan manejo conservador a tres pacientes con coledocolitiasis, a quienes prescriben antibióticos y Ursodiol, evidenciando resolución de la patología a los 11 días de tratamiento (56).

A pesar de estas descripciones, no hay en la literatura un consenso para el uso de tratamiento médico conservador en coledocolitiasis en paciente pediátrico.

Por lo tanto, el manejo inicial de la coledocolitiasis sigue siendo la liberación de los litos de la vía biliar.

En los pacientes con coledocolitiasis demostrada o de muy alto riesgo en la escala de estratificación, el manejo inicial incluye la liberación de los litos de la vía biliar, que se puede realizar mediante una colangiopancreatografía retrógrada endoscópica con barrido de la vía biliar y en caso necesario la esfinterotomía.

En las descripciones teóricas varía el momento de realización: CPRE preoperatoria con esfinterotomía, CPRE transoperatoria con esfinterotomía, exploración de la vía biliar abierta o laparoscópica o CPRE postoperatoria con esfinterotomía; la decisión entre estas se realiza según la experiencia y disponibilidad en cada centro médico (67).

Las recomendaciones de que la CPRE sea realizada de manera urgente son:

1. Coledocolitiasis demostrada en el US abdominal
2. Bilirrubina total mayor a 4mg/dL y dilatación demostrada del colédoco
3. Colangitis ascendente (74).

En caso necesario la CPRE se acompaña de barrido de la vía biliar (52).

En pacientes con litos de gran tamaño en el colédoco se sugiere realizar CPRE más esfinterotomía seguida de dilatación con balón y barrido, más que únicamente la esfinterotomía, pues solo así se asegura la limpieza de la vía biliar lo más completa posible (74).

La tasa de éxito de la CPRE con esfinterotomía y barrido es superior al 95% con baja tasa de complicaciones (9).

En algunas ocasiones es necesario el uso de stents para facilitar la remoción de litos difíciles en el colédoco acompañados o no de signos de infección. Se recomiendan que los stents sean temporales, se requiere planear ya sea su cambio o su extracción de 2 a 6 meses luego de su colocación (74).

Los pacientes con coledocolitiasis a quienes se les realiza CPRE previo a la colecistectomía, deben ser programados para la misma con prioridad, inmediatamente después que las enzimas hepáticas y la amilasa disminuyan durante el mismo internamiento (21).

Este lapso se recomienda que sea menos de 72 horas para disminuir el riesgo de eventos biliares como recurrencia (51).

En pacientes con riesgo intermedio de tener coledocolitiasis, se sugiere confirmar el diagnóstico siempre con US endoscópico o con colangiografía (pues tienen mayor sensibilidad y especificidad), tomando en cuenta la disponibilidad, la experiencia local y también la preferencia del médico tratante y el grupo familiar (9, 74). En estos pacientes si no se demuestra la coledocolitiasis se puede hacer colecistectomía electiva.

En caso de sospecha, pero riesgo leve de litos en el colédoco, se recomienda realizar una Colangiografía para ampliar estudios, esto evita la utilización de CPRE o la instrumentación de la vía biliar transoperatoria.

La litotripsia no ha demostrado superioridad sobre la CPRE en la remoción de los litos biliares, sin embargo, se podría utilizar en litos de gran tamaño (más de 10mm) o en aquellos con formas excéntricas que los haga difíciles de remover con solo el barrido (74).

Aquellos litos que no puedan ser removidos por CPRE requieren otro tipo de tratamiento. En estos pacientes se puede utilizar la descompresión de la vía biliar o la cirugía abierta con exploración de la vía biliar, especialmente en el caso de colangitis (9).

Los niños con coledocolitiasis solo deberían recibir antibióticos en caso de fiebre o que se sospeche colangitis ascendente (52).

El tratamiento de la colangitis incluye antibiótico, fluidoterapia y CPRE terapéutica. La elección inicial de antibióticos debe cubrir gram negativos y anaerobios, se recomienda Ceftriaxona con Metronidazol, Piperacilina-Tazobactam o bien Ampicilina-Sulbactam, pero dicha terapia se ajustará a los resultados de los hemocultivos que deben ser tomados desde el ingreso del paciente (9).

El drenaje biliar es crítico realizarlo en las primeras 24 horas para aliviar la elevada presión intraductal y así disminuir complicaciones, estancia hospitalaria y además reducir la posibilidad de colangitis recurrente; se recomienda la CPRE con colocación de stents o bien acompañada de esfinterotomía. Sin el tratamiento adecuado, la mortalidad de la colangitis puede ser tan alta como de hasta un 90%, con el adecuado tratamiento será de menos del 10% (9).

### 2.6.3.3 Manejo de la pancreatitis biliar

El detalle más importante en la pancreatitis biliar es el reconocimiento temprano.

El manejo de los pacientes con pancreatitis biliar inicialmente es de soporte, con control del dolor, antibióticos y fluidos IV.

En esta reanimación es vital el monitoreo del paciente, analizar los signos vitales, su diuresis y hacer estudios de laboratorio amplios. Los pacientes con criterios de pancreatitis severa deben ser ingresados a una unidad de Cuidados Intensivos (63).

La resucitación agresiva con fluidos en las primeras 24 horas de hospitalización es crítica para mantener la perfusión pancreática, reducir la tasa de lisis celular y evitar la prolongación del proceso inflamatorio (62). Una buena resucitación ha demostrado disminuir la tasa de síndrome de respuesta inflamatoria sistémica y el fallo multiorgánico (63).

Inicialmente se puede utilizar bolos de solución salina para remplazo de fluidos intravascular. Luego, la recomendación actual es administrar más de un tercio de los requerimientos de volumen del niño para las primeras 72 horas, en las primeras 24 horas de hospitalización, manteniendo vigilancia en la diuresis. En niños se ha visto que una solución mixta de salina con dextrosa 5% es bien tolerada y segura (62).

Algunos pacientes requieren cambios nutricionales de importancia. Lo principal es saber que la alimentación enteral temprana es una de las metas primordiales en estos pacientes, si no se puede vía oral podría hacerse por sonda nasogástrica o nasoyeyunal a una tasa inicial de  $\frac{1}{4}$  o  $\frac{1}{8}$  de los requerimientos calóricos del niño (62).

En paciente pediátrico con pancreatitis está muy demostrado los beneficios del inicio temprano de la vía enteral, incluido la disminución en la estancia hospitalaria.

La NASPGHAN sugiere que la nutrición parenteral sea únicamente tomada en cuenta cuando la nutrición enteral no sea posible por un periodo prolongado de días (5-7 días) para reducir el estado catabólico del cuerpo (62).

Se ha demostrado que una combinación de nutrición enteral con parenteral es superior a la NPT (62).

En pancreatitis aguda leve no se recomienda la profilaxis antibiótica como rutina en la prevención de complicaciones infecciosas, tampoco se ha visto beneficios en el uso de probióticos (63).

El manejo del dolor se puede hacer inicialmente con tratamiento no-opioide, como lo recomienda INSPPIRE.

Es importante la vigilancia a signos de empeoramiento clínico y la sospecha de síndrome compartimental abdominal.

El tratamiento médico dirigido al síndrome compartimental abdominal es primordial, incluye énfasis disminuir el volumen de las vísceras huecas (descompresión urinaria, nasogástrica y rectal), el balance adecuado en fluidos intra/extra vascular y en caso necesario medidas más invasivas como colocar un catéter para drenaje percutáneo de la ascitis o realizar laparotomía (63).

Estas medidas son muy poco necesarias en pancreatitis biliar pues es infrecuente que la severidad sea tanta cuando la etiología es litiasica.

En pacientes con pancreatitis biliar moderada se recomienda la colecistectomía laparoscópica temprana durante el mismo internamiento luego de que mejore los síntomas agudos, sin que el paciente ingrese a la lista de espera, esto por el alto riesgo de recurrencia y complicaciones asociadas (51, 52, 63, 74).

La recurrencia de la pancreatitis biliar en pacientes que se egresan sin colecistectomía es tan alta como de un 40% en un periodo de 2 meses (9).

La colecistectomía de intervalos no se recomienda en la pancreatitis biliar moderada, se ha documentado riesgo de readmisión y de eventos biliares recurrentes (63).

Posterior a la colecistectomía se recomienda una dieta baja en grasa por un periodo de 6-8 semanas (62).

En pacientes con pancreatitis biliar severa se prefiere una resolución completa de los síntomas, esto normalmente lleva al menos 6 semanas luego del cuadro, esto para ver si las colecciones asociadas resuelven o hay definición de pseudoquistes. Luego de esto se podría realizar la colecistectomía (51, 63).

Todo paciente que concomitantemente a la pancreatitis biliar tenga coledocolitiasis demostrada, debería realizarse CPRE, luego del adecuado manejo de la hidratación y la compensación aguda (32).

Se recomienda la CPRE en pancreatitis biliar con coledocolitiasis o sospecha de la misma, en otros tipos de pancreatitis no está indicado el procedimiento (63). Realizarla sin indicación empeoraría el proceso inflamatorio (74).

Los detalles de pancreatitis severa que no tienen como causa la litiasis, no serán analizados en esta investigación.

## **2.7 Patología de la vesícula biliar de origen alitiásico**

### **2.7.1 Colecistitis acalculosa**

Ocurre en 5-10% de los pacientes adultos con colecistitis (57). En la población pediátrica podría representar del 30 al 50% de los casos totales de colecistitis (60).

Es una patología que en el paciente pediátrico casi siempre se asocia con un periodo de enfermedad aguda, por ejemplo tras una cirugía o una enfermedad sistémica severa, incluido quemaduras, trauma, deshidratación, transfusiones masivas o infecciones (52, 60).

Se ha descrito la colecistitis aguda acalculosa en patologías no infecciosas sino en asociación con desórdenes inmuno-mediados, en donde la vasculitis juega un rol importante, como lupus eritematoso sistémico, síndrome nefrótico, dermatomiositis, entre otras (72).

Otros factores que más comúnmente contribuyen a la colecistitis acalculosa son la hiperalimentación o la NPT, el antecedente de prematuridad, anormalidades congénitas, fallo sistémico o enterocolitis necrotizante (51).

Está descrita la relación de la nutrición parenteral por larga data con el riesgo de colecistitis acalculosa. Esta patología se presenta en aproximadamente 4% de los pacientes que reciben parenteral por más de 3 meses (47).

Se sugieren dos mecanismos por los cuales sucede la colecistitis acalculosa, uno es el daño químico de la estasis biliar en relación con el vaciamiento vesicular enlentecido; y el otro mecanismo es el daño de la vesícula por isquemia local mediado por la susceptibilidad que le confiere que su irrigación arterial sea dada por una arteria terminal (rama terminal de la arteria hepática propia) (72).

Los signos de la colecistitis acalculosa casi de manera invariable incluyen fiebre, defensa abdominal en CSD, en ocasiones también vómitos, ictericia, masa en CSD y pruebas de función hepática anormales (52).

Los hallazgos en el ultrasonido en la colecistitis acalculosa son: paredes vesiculares de más de 3,5mm, distensión de la vesícula biliar, líquido peri-vesicular y en algunas ocasiones barro biliar (52).

El tratamiento de la colecistitis acalculosa puede ser quirúrgico o conservador. Siempre incluye antibióticos IV, rehidratación y colocación de sonda nasogástrica. Los pacientes que ante estas medidas tengan mejoría clínica pueden ser tratados no-quirúrgicamente. Los pacientes que mantengan o empeoren los síntomas son candidatos a manejo quirúrgico (52).



De acuerdo con la condición del paciente, el tratamiento quirúrgico puede ser la colecistectomía o la colecistotomía (9).

Tiene una alta tasa de morbimortalidad (60).

Es importante mantener la sospecha en niños con riesgo, dado que unas de las complicaciones de la colecistitis acalculosa es la gangrena y la perforación posterior (52). La gangrena ocurre en hasta 50% de los pacientes (9).

### 2.7.2 Desorden funcional de la vesícula biliar

Esta patología por mucho tiempo ha sido conocida como disquinesia biliar o vesicular, pero la nomenclatura actual la nombra como desorden funcional de la vesícula biliar (13).

Esta patología sigue siendo una indicación de importancia para la realización de la colecistectomía laparoscópica en el paciente pediátrico (13, 75).

Se refiere tanto a una disfunción de la vesícula biliar caracterizada por hipofunción, como a hiperquinesia de la misma, con estudios complementarios que lo demuestran (75).

La etiología es incierta pero se cree que tiene relación con contracciones aberrantes en la vesícula biliar o bien en el esfínter de Oddi o en el conducto cístico (13, 52).

Estudios señalan que en su etiología parece que juega un rol importante el aumento o disminución en los receptores de colecistoquinina en el epitelio mucoso de la vesícula biliar o cambios en la señalización de estos. Esto influiría tanto en la cantidad como en la presión de las contracciones (75).

También se cree que influyen las anomalías en la relajación del esfínter de Oddi, de manera que podría fallar en relajarse por completo y la vesícula estaría realizando contracciones contra un sistema cerrado, lo que explicaría que los pacientes experimenten dolor abdominal (75).

Recientemente se ha reconocido como una etiología del dolor abdominal recurrente en niños más común de lo pensado.

Normalmente es un síndrome de exclusión, caracterizado por dolor crónico en hemiabdomen superior, náuseas y vómito, con o sin intolerancia a la comida grasa, pero con hallazgos normales a la endoscopia superior y al ultrasonido (52).

Es necesario descartar otras patologías de manejo meramente médico antes de decidir intervenir quirúrgicamente al paciente (75).

Parte del diagnóstico incluye la valoración de la fracción de eyección, mediante centellografía de CCK-HIDA (colecistoquinina-hidróxido ácido-iminodiacético), que es anormal si es menor a 40% (hipoquinesia) (18) o mayor al 65-80% (hiperquinesia) acompañado de síntomas similares al cólico biliar (75).

La CPRE con manometría puede colaborar al diagnóstico (13).

Las anomalías mencionadas en la CCK-HIDA se consideran indicación para colecistectomía. (18).

El éxito en la resolución de los síntomas tras la colecistectomía es de un 79-100% (18).

En las valoraciones histológicas luego de la colecistectomía por hiperquinesia biliar, se documenta datos sugestivos de colecistitis, que se cree secundaria a las contracciones anormalmente fuertes de la vesícula (75).

Algunos pacientes que presenten disfunción en el esfínter de Oddi pueden experimentar pancreatitis recurrente (52).

### 2.7.3 Pólipos vesiculares

En adultos, la prevalencia de pólipos de la vesícula biliar en general es de 1-7% de la población (51).

En Pediatría, se han reportado aún con menor frecuencia.

Stringer y su equipo sugieren que su origen puede ser primario o secundario. Los pólipos primarios consisten en adenomas (papilares o no-papilares), hiperplasia epitelial, heterotopia gástrica y pólipos de colesterol. Los pólipos secundarios se pueden ver en asociación con otras condiciones, como la leucodistrofia metacromática (desorden de almacenamiento lisosomal hereditario causado por deficiencia de enzima arilsulfatasa A, a nivel vesicular se manifiesta por paredes gruesas ecogénicas y masa polipoideas múltiples por hiperplasia papilar y macrófagos), anomalías pancreatobiliares, o en el síndrome de Peutz-Jeghers (pólipos hamartomatosos) (76).

Los pólipos de colesterol son una capa simple de epitelio columnar con histiocitos que contienen colesterol, están asociados con aumento en los niveles de colesterol en la vesícula biliar, su causa es desconocida, pueden ser múltiples o únicos, no tienen potencial maligno y son la variante más común (76). Los adenomas y los pólipos hiperplásicos le siguen en frecuencia de presentación (77, 79)

La etiología en niños muchas veces queda sin poderse documentar.

Los factores de riesgo descritos en la literatura para pólipos en la vesícula incluyen obesidad, intolerancia a la glucosa, sexo masculino. Sin embargo, la

significancia de estos factores en la población pediátrica no se ha logrado demostrar (78).

La clínica puede variar desde asintomático, pasando por dolor abdominal leve hasta síntomas causados por la obstrucción de la salida de la vesícula biliar causada por un pólipo (76). Otros pacientes se manifiestan con vómitos o ictericia e incluso datos de colecistitis (77, 79).

El US abdominal es sensible en más del 80% y específico en 99% de los casos de pólipos (77). Se caracterizan ultrasonográficamente por ser una lesión ecogénica unida a la vesícula, que programe hacia el lumen, está fija con la postura, puede ser pediculado o sésil y carece de sombra acústica (76, 78).

El lugar donde más frecuentemente se encuentran los pólipos es en el cuerpo de la vesícula (77).

Al explorar los pólipos por ultrasonido hay que poner atención en factores que sugieren riesgo de malignidad; tamaño mayor de 10mm, solitario, que sea sésil con bordes irregulares, la presencia de colelitiasis concomitante, irregularidad y engrosamiento del cóstico, alta tasa de crecimiento en seguimiento de imágenes (77). También tienen mayor posibilidad de malignidad los pólipos adenomatosos (80).

El diagnóstico diferencial por US son los litos biliares, un cúmulo de barro biliar o un coágulo sanguíneo (76).

Con los ultrasonidos que se realizan cada vez más frecuente, no es de extrañarse que en los próximos años se vea mayor cantidad de diagnósticos de pólipos en la vesícula biliar en niños.

El ultrasonido endoscópico podría utilizarse si hay disponibilidad para valorar aquellos pacientes cuyos hallazgos iniciales sean sugestivos de malignidad (78).

También se ha visto la utilidad del US utilizando refuerzo con medio de contraste en donde la imagen tanto arterial como venosa muestra hipercaptación del medio de contraste, esta modalidad además permitiría distinguir entre un adenoma y un adenocarcinoma (79).

La resonancia magnética y TAC tienen mayor utilidad para excluir anomalías de la unión duodeno-pancreática (80).

Respecto al manejo de los pacientes diagnosticados, se recomienda colecistectomía a los pacientes con pólipos de cualquier tamaño que tengan síntomas biliares (76).

Se ha documentado también que aquellos pólipos mayores a 1cm de diámetro tienen mayor probabilidad de ser adenomas o carcinomas, por lo que se recomienda a estos pacientes también realizarles la colecistectomía así no tengan síntomas o litos asociados (51).

Dado los riesgos quirúrgicos en asociación con la colecistectomía se recomienda vigilancia a aquellos pacientes con pólipos de menos de 10mm, para no someterlos a colecistectomía a menos de que se demuestre crecimiento del pólipo (55, 77). En estos casos la recomendación es que el seguimiento se haga con ultrasonido (US) endoscópico si hay disponibilidad (51).

Otros pólipos en relación con patologías de fondo, al tener más riesgo de malignidad podrían requerir intervenciones quirúrgicas más severas, como la resección radical con hepaticoyeyuno-anastomosis, pero esta decisión se debe individualizar según el contexto clínico del paciente (76).

El seguimiento de los pacientes asintomáticos con pólipos menores de 5mm es con US anual, para pacientes asintomáticos con pólipos de 6-9mm sería cada 6 meses (77).

La información de esta patología continúa en constante revisión dado los pocos casos pediátricos de esta patología descritos en la literatura.

#### 2.7.4 Hidrops vesicular

También se le llama hidrocele de la vesícula, en una extraña patología caracterizada por la distensión masiva de la vesícula, en donde no se documentan litos (9).

El exacto mecanismo por el cual ocurre es incierto, la hipótesis más aceptada es que el hidrops es secundario a la obstrucción prolongada en el cístico o el árbol biliar, con el resultado de un fluido mucoso secretado por las células epiteliales que remplaza a la bilis en el lumen vesicular y la llena (9).

También se ha visto su asociación con pobre vaciamiento vesicular.

Dentro de los factores de riesgo para la presentación se encuentran aquellas condiciones que promuevan la estasis de bilis o la obstrucción anatómica de la vesícula: pólipos, anomalías congénitas, nódulos linfáticos, fibrosis o tumores. También se ha visto en asociación con infecciones, como la enfermedad de Kawasaki, hepatitis o Epstein-Barr virus (9)..

Algunas veces es un hallazgo transoperatorio, aunque en ocasiones se documenta en el ultrasonido o TAC.

El tratamiento inicial es conservador con antibióticos y se avanza a cirugía si el paciente persiste con dolor, si se presenta distensión progresiva o bien se documenta gangrena en la vesícula.

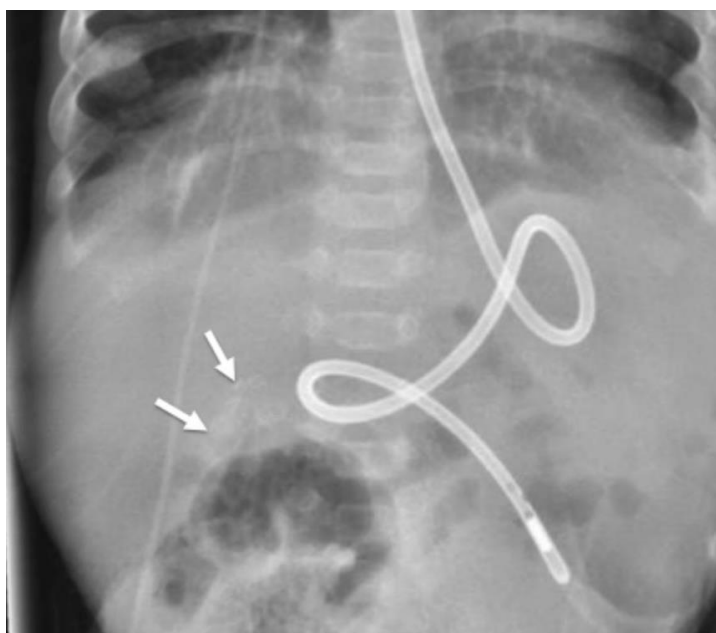
## 2.8 Estudios de imágenes para la vía biliar

La realización de estudios de imágenes de la vía biliar en el paciente pediátrico es un tema de constante diálogo dado los avances tanto en los estudios propiamente como en las técnicas de manejo.

Existen técnicas de diagnóstico imaginológico tanto invasivos como no invasivos, incluyendo el ultrasonido y sus variaciones, los scans de medicina nuclear, la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear.

### 2.8.1 Radiografía abdominal

Su uso para diagnosticar patologías de la vía biliar es muy limitado. En algunas ocasiones se pueden ver litos calcificados o mineralizados en una radiografía.



**Figura 10. Radiografía de abdomen que muestra colelitiasis**

Las densidades calcificadas en el CSD (con flecha) son litos en la vía biliar

*Tomado de Sharafinski M, Meyers A, Vorona G. Pediatric cholangiopathies: diseases of the gallbladder and biliary tract. Abdominal Radiology 2016.*

### 2.8.2 Ultrasonido abdominal

El ultrasonido es la modalidad de estudio inicial para la valoración del sistema biliar, por muchas razones, entre ellas la accesibilidad y disponibilidad en los centros médicos, el hecho de no ser invasivo, su bajo costo económico y la ausencia de radiación ionizante, lo cual es muy beneficioso en paciente pediátrico.

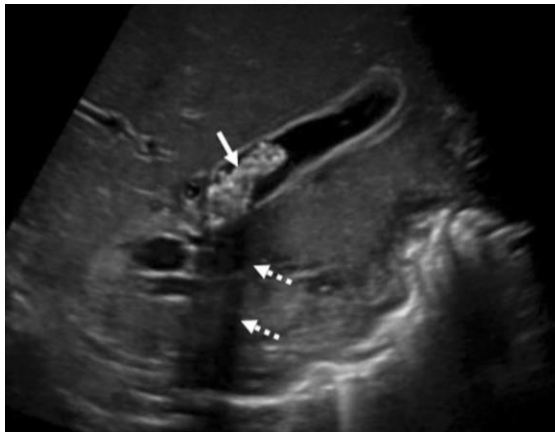
La valoración ultrasonográfica del paciente pediátrico puede ser más sencillo dado la menor cantidad de grasa visceral (13).

Con el ultrasonido se puede valorar adecuadamente el hígado, los ductos biliares, la vesícula biliar, el colédoco, el páncreas y las estructuras vasculares principales, como la vena portal (13).

Una mejor visualización de las estructuras se logra en estado de ayuno para asegurar la distensión de la vesícula biliar, la recomendación de ayuno es de 4 a 6 horas previo al examen (14).

El hallazgo ultrasonográfico ante un cálculo biliar es el de una estructura ecogénica con sombra acústica posterior (13, 51). Su certeza en el diagnóstico de colelitiasis es mayor al 95% (51).

La sombra acústica posterior se debe ver, para tener certeza del diagnóstico, en todos los litos mayores de 3mm, este efecto a veces se obtiene tras los cambios de posición en el paciente (52). Los cálculos presentan movilidad dependiente de la gravedad (14).



**Figura 11. US en escala de grises que muestra colelitiasis**

La imagen ecogénica dentro de la vesícula es un lito (con flecha), con sombra acústica posterior (flecha discontinua)

*Tomado de Sharafinski M, Meyers A, Vorona G. Pediatric cholangiopathies: diseases of the gallbladder and biliary tract. Abdominal Radiology 2016.*

El barro biliar es un hallazgo de significancia indeterminada, se ve al ultrasonido sin sombra acústica posterior y en ocasiones podría tener niveles en capas (13, 81). También se ha descrito su patrón que asemeja arena con pequeños focos ecogénicos (51).

Usualmente el barro también cambia con las posiciones del paciente. Cuando el barro se encuentra en la pared posterior de la vesícula biliar o es muy denso, no se puede observar los cambios a la posición y esto podría hacer dificultosa la diferenciación con un tumor en la vesícula biliar (81).

La movilidad es precisamente un factor que diferencia los litos con los pólipos y se debe probar con el paciente en diferentes posiciones: supino, decúbito lateral izquierdo y sentado de ser posible (51).

A la valoración ultrasonográfica, toda masa que protruya en la vesícula debe evaluarse en tamaño y forma. Los pólipos tienen forma pediculada o sésil, mientras que las lesiones malignas generalmente son irregulares (82).

Los hallazgos ultrasonográficos en la colecistitis en pediatría son los mismos que los del paciente adulto. El indicador más poderoso para colecistitis es el conocido “signo de Murphy ultrasonográfico”, que se define como la presencia de máxima defensa (y dolor abdominal) incitada sobre la vesícula biliar localizada ultrasonográficamente (52).

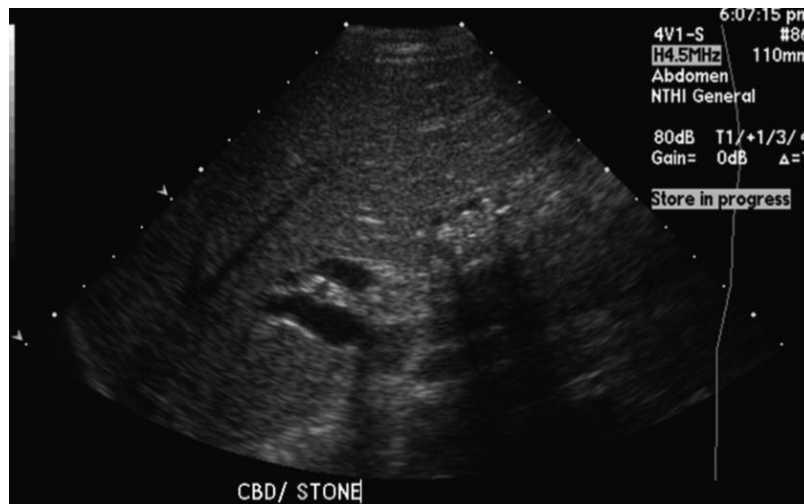
La colecistitis se visualiza al ultrasonido con una vesícula biliar edematosa, estriada, de paredes engrosadas, con distensión y además fluido circundante (13).

El engrosamiento de la pared de más de 3mm es considerado un hallazgo consistente en la colecistitis, y la valoración al US Doppler documentará hiperemia en la pared vesicular (52).

Es importante saber que en presencia de colecistitis el ultrasonido es menos sensible detectando litos (51).

Por otra parte, la evaluación del colédoco es limitada pues muchos de los cálculos en esta zona se oscurecen con el aire duodenal (13).

Si se logra documentar al ultrasonido la dilatación del colédoco y la presencia de un lito en él, se diagnostica coledocolitiasis. La dilatación del colédoco podría interpretarse como un signo secundario de coledocolitiasis.



**Figura 12. US que documenta un colédoco dilatado con un lito dentro de él**  
*Tomado de Poffenberger C, Gausche-Hill M, Ngai S, Myers A, Renslo R. Cholelithiasis and its complications in children and adolescents: Update and case discussion. Pediatric Emergency Care 2012; 28 (1)*

Un colédoco dilatado podría ser difícil de diferenciar de la vena portal, en cuyo caso el Doppler color es útil para ver si la estructura identificada tiene flujo vascular (52).

Una de las limitaciones del Doppler color para patología de la vía biliar es su limitación en la valoración de estructuras pequeñas (81).

### 2.8.3. Ultrasonido reforzado con contraste

Recientemente esta técnica se ha introducido como una manera adicional de hacer diagnóstico diferencial entre algunas patologías de la vía biliar que podrían malinterpretarse en ultrasonido abdominal normal (81).

El principio del ultrasonido con medio de contraste se basa en las diferencias en la vascularización de las estructuras, por ejemplo el barro biliar no tiene vascularidad, los pólipos tienen vascularidad normal y los tumores malignos la tienen aumentada (81).

Uno de sus usos más importantes es en la diferenciación de barro biliar con tumores (81, 82).

Algunos autores no han aceptado este estudio dado que a veces su certeza es limitada en diferenciar tumores benignos de malignos.

Para aplicarlo, se utilizan medios contrastados y se miden en las estructuras tanto su refuerzo con el medio de contraste como el tiempo de lavado o eliminación del mismo.



Como las lesiones en vesícula y vía biliar tienen grados variables de reforzamiento, se han realizado tablas para documentar los hallazgos (83) (ver Anexo 4).

En niños también se acepta la utilización del ultrasonido con medio de contraste para valorar lesiones focales tanto en la vesícula biliar como en el hígado. Dentro de sus ventajas se encuentra su buena resolución en tiempo real, en ausencia de irradiación (83).

Dentro de las limitantes del estudio se encuentran la obesidad, el movimiento de los pacientes, el aire en el intestino, las calcificaciones, y los apósitos que puedan encontrarse sobre el sitio de valoración (83).

Puede ser utilizado en trauma para ver el llenado del lumen de la vesícula biliar con sangre en tiempo real (84).

El reforzamiento de la vesícula biliar con los medios de contraste tiene dos fases: la fase arterial/temprana (10-30 segundos luego de la inyección del contraste) y la fase venosa/tardía (31-180 segundos luego de la inyección del medio de contraste) (81).

Los medios de contraste se componen de microburbujas de gas contenidas en una cobertura de proteína, lípidos o polímeros; no tienen toxicidad cardíaca o renal (84).

Uno de los medios de contraste más utilizados para este estudio en pacientes pediátricos es el SonoVue, un producto italiano que consiste en un agente estabilizado por fosfolípidos que se administra a una dosis de 0,03cc/kg/dosis (83).

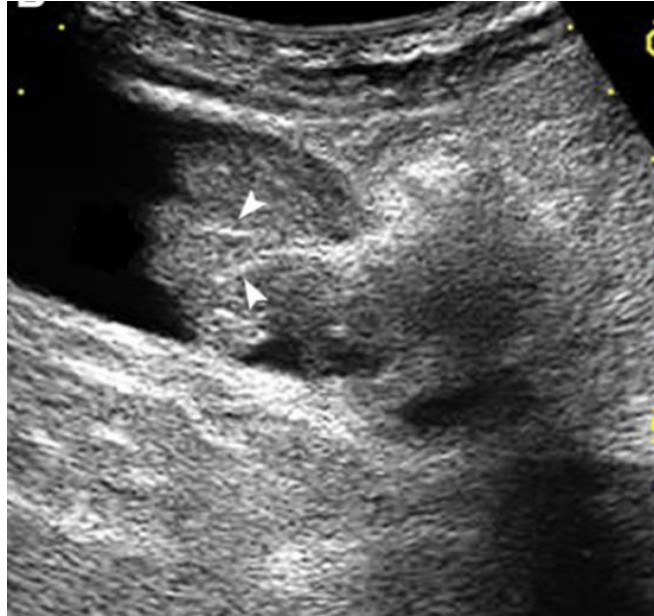
La introducción del medio de contraste se hace intravenoso y la examinación en tiempo real se hace 5 minutos posterior a la inyección del medio. Esta modalidad ultrasonográfica puede valorar vasos tan pequeños como de 40 micras (84).

Si es necesario, se puede hacer re-inyección de medio de contraste si el reforzamiento inicial ya se perdió o es otra la estructura que se quiere valorar (82).

Los pólipos pueden tener hiper-reforzamiento arterial en hasta 93% de las lesiones, y otro porcentaje tienen igual reforzamiento que el parénquima hepático (84).

Se ha documentado que la ausencia de reforzamiento con contraste tiene un 100% de sensibilidad y 98% de sensibilidad para descartar tumores (81).

Los tumores malignos se caracterizan por tener vasos intralesionales ramificados, tiempo de lavado más rápido (menos de 60 segundos) (81) y destrucción en la integridad de la pared vesicular (82).



**Figura 13. Ultrasonido reforzado con contraste de una masa protruyendo a la luz de la vesícula biliar**

Durante la fase arterial se observa tanto hiper-reforzamiento como vasos ramificados (flechas)  
*Tomado de Zhuang B, et al. Contrast-enhanced ultrasonography improves the diagnostic specificity for gallbladder- confined focal tumors. Abdom Radiol 2017; 43*

Es importante saber que el contraste en la fase tardía de la vesícula se mantiene por menor tiempo que en el hígado, de esta manera se pueden evitar falsos positivos por malignidad (81, 83).

Otro de sus usos es la caracterización del engrosamiento de la pared de la vesícula biliar, para hacer diferenciación entre colecistitis y cáncer en la vesícula (81). Lo típico en la colecistitis es ver hiper-reforzamiento transmural homogéneo, de una pared vesicular engrosada, este refuerzo es rápido e intenso y ocurre usualmente antes que el reforzamiento en el parénquima hepático (83).

Esta valoración debe hacerse de manera cautelosa pues algunas veces en colecistitis y abscesos con perforación se verá discontinuidad en la pared de la vesícula, por lo que esta discontinuidad no es parámetro para afirmar malignidad (82, 83).

#### 2.8.4 Ultrasonido endoscópico

Es una modalidad diagnóstica que ha tenido mucho auge recientemente.

Hay evidencia de que su uso es seguro y certero para evaluar desórdenes pancreático-biliares en niños.

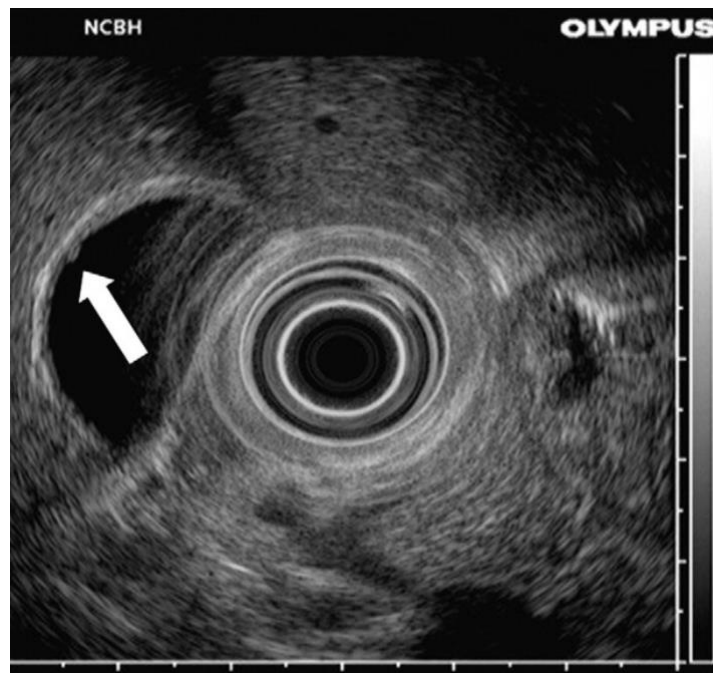
Tiene una sensibilidad de 94-98% documentando litiasis en la vía biliar en pacientes con dolor biliar pero con un ultrasonido de abdomen normal (51).

Las indicaciones más frecuentes para este estudio son la sospecha de coledocolitiasis y la pancreatitis idiopática o recurrente (32, 85).

Uno de los factores que hace al ultrasonido endoscópico tan superior en estos pacientes es la posibilidad de detectar litos menores de 5mm (51). Estos litos son frecuentemente la causa de pancreatitis idiopática, y en menor proporción de otras patologías como colecistitis y colangitis (86). Antes había desconocimiento de su presencia en niños pero ahora que se sabe que son una realidad, se ha ampliado los estudios con ultrasonido endoscópico.

Otras indicaciones de patologías pancreato-biliares en las que el US endoscópico se está utilizando en población pediátrica son el quiste de colédoco, la pancreatitis autoinmune, lesiones malignas pancreáticas o biliares, la estenosis pilórica, la enfermedad inflamatoria intestinal, y las lesiones vasculares del hígado (87).

Hay dos tipos de modalidades de estudio, la lineal y la radial y también variaciones en los transductores lo que les confiere distinta sensibilidad. Todos los transductores tienen posibilidad de ver flujo Doppler (87).



**Figura 14. US endoscópico radial mostrando colelitiasis**

El foco ecogénico señalado en la pared de la vesícula biliar es un lito de 3mm  
*Tomado de Neff L, Mishra G, Fortunato J, Laudadio J, Petty J. Microlithiasis, endoscopic ultrasound, and children: not just little gallstones in little adults. Journal of Pediatric Surgery 2011; 46*

Esta modalidad diagnóstica también es utilizada cuando la probabilidad de coledocolitiasis existe pero es baja, por lo que no se justifica una CPRE (85, 87, 88). Su certeza diagnosticando litos en el colédoco es de alrededor del 97% (51).

Dentro de sus ventajas se encuentra la ausencia de radiación ionizante y la posibilidad de interpretación en tiempo real (87).

En paciente pediátrico se realiza bajo anestesia general o sedación profunda. Además se combina con la guía fluoroscópica en caso necesario (88).

Dentro de las complicaciones que se pueden dar con su realización se encuentra la perforación del TGI, la infección y la hemorragia (87). En caso de sangrado, mediante la misma técnica endoscópica se puede colocar agentes hemostáticos o bien un clip en el sitio de sangrado (88).

Se administra antibiótico profiláctico solamente si el procedimiento tiene un objetivo terapéutico y se puede acompañar a su uso un medio de contraste como los anotados en la previa sección si se desea estudiar alguna lesión con sospecha de malignidad (88).

El rol del ultrasonido endoscópico con miras al enfoque terapéutico continúa evolucionando, se puede acceder a la vía biliar, a la vía pancreática y propiamente al páncreas (87). Se pueden realizar intervenciones guiadas por ultrasonido endoscópico, como procedimientos de drenaje y terapias de inyección (88).

La realización de endoscopia y ultrasonido endoscópico tiene algunas limitaciones técnicas que hace que su uso no esté ampliamente extendido a todos los centros pediátricos. Al igual que en adultos, no todos los gastroenterólogos pediátricos realizan este tipo de estudios dado la falta de entrenamiento; y además en niños por el poco volumen de pacientes que requieren de este tipo de estudios hay menor posibilidad de obtener una rápida curva de aprendizaje.

En el Hospital Nacional de Niños aún no se cuenta con personal entrenado en la realización de este estudio, se recurre a la disponibilidad y el recurso físico para su realización en el Hospital San Juan de Dios.

#### 2.8.5 Tomografía axial computarizada

Su uso en pediatría para el diagnóstico o seguimiento de patologías de la vía biliar es muy limitado, debido a la radiación que involucra y la necesidad ocasional de utilizar medio de contraste (14).

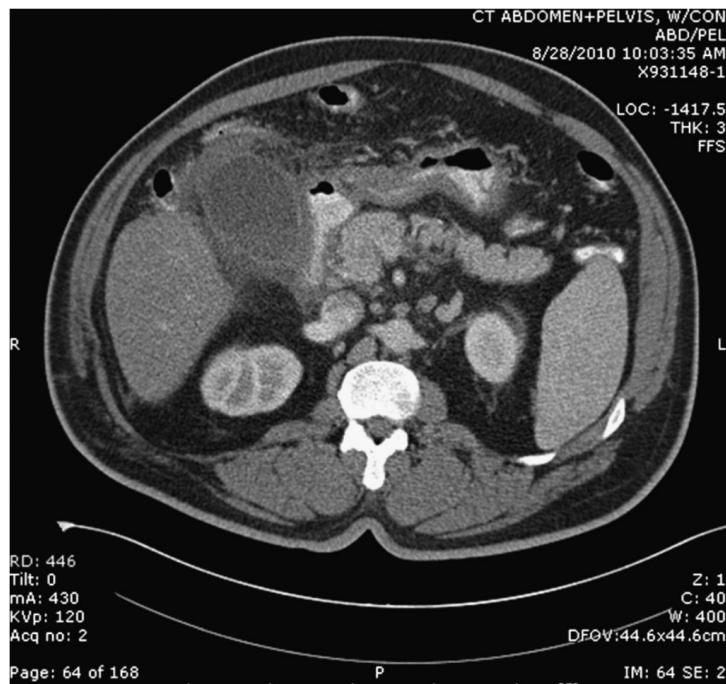
Cuando se utiliza, lo primero que se realiza es un scan sin medio de contraste, que involucre el hígado, la vesícula biliar y los ductos biliares, que sirva como punto de

comparación para las imágenes que sí llevan medio de contraste, esto porque hay algunos litos que pueden oscurecerse ante la administración del medio de contraste. Se utiliza la fase venosa portal para las patologías que no representan malignidad (14).

Se recomienda que los cortes sean delgados y se administre contraste IV durante la fase pancreática o portal (63).

Es el estudio de elección para colecistitis y pancreatitis aguda (26).

En colecistitis se puede visualizar enfisema en la pared de la vesícula biliar, formación de abscesos o bien la perforación de la vesícula (51). También se puede visualizar fluido alrededor de la vesícula biliar o reforzamiento en la pared (52).



**Figura 15. Scan de tomografía axial computarizada para colecistitis**

Se observa una vesícula biliar dilatada, con paredes engrosadas, fluido alrededor de la misma y reforzamiento de la grasa circundante.

*Tomado de Poffenberger C, Gausche-Hill M, Ngai S, Myers A, Renslo R. Cholelithiasis and its complications in children and adolescents: Update and case discussion. Pediatric Emergency Care 2012; 28 (1)*

La indicación para TAC en pancreatitis aguda es cuando haya diagnóstico incierto, se desee confirmar la severidad basado en los predictores clínicos, o haya fallo en respuesta al tratamiento conservador con deterioro clínico. El tiempo óptimo para realizar la valoración inicial por TAC es al menos 72-96 horas del comienzo de los síntomas (63).

Para el estudio de severidad en pancreatitis aguda existen muchas escalas utilizando los estudios de imágenes, pero pocas de ellas han sido validadas en pacientes pediátricos.

La escala de Baltazar es un instrumento que mide el índice de severidad según los hallazgos a la tomografía de la apariencia del páncreas y la extensión de la necrosis. Un estudio realizado en el 2012 por Lautz T y su equipo es el primero en revisar y validar la utilización de esta escala luego de aplicarla en 64 niños con pancreatitis de los que 17% eran pacientes con etiología biliar, provee información de cuales niños van a tener complicaciones mayores secundarias a la pancreatitis. Tiene en esta población una sensibilidad del 81% y una especificidad del 76% (89).

Si bien se recomienda en estos casos el uso de la tomografía, debe recordarse que este estudio tiene como desventaja el hecho de que expone al niño a gran cantidad de radiación ionizante (52).

#### 2.8.6 Resonancia magnética

La colangiorensonancia es un método muy exacto en diagnosticar problemas pancreatobiliares en niños, por lo que este podría ser un método cada vez más utilizado con este objetivo.

Es el método de estudio de elección en caso de sospecha de litos en el colédoco, sobre todo en aquellos pacientes en donde los hallazgos ultrasonográficos son poco concluyentes, por ejemplo dilatación del colédoco sin poder documentar los litos (51).

También es ampliamente utilizada en pancreatitis y colecistitis (52).

La preparación del estudio en paciente pediátrico es muy detallada y vital para obtener imágenes adecuadas. Debe ser ajustada a la edad, peso y cooperación del paciente.

En estudios de la vía biliar se recomienda que previo a su realización haya un periodo de ayuno, para favorecer la distensión de la vesícula biliar y disminuir la peristalsis. Este ayuno es recomendado de 3 horas en niños mejores de 3 años, 6 horas en niños de 3 a 6 años, y 8 horas en niños mayores (13).

Para la valoración de la vía biliar existen dos técnicas posibles de resonancia magnética, una es la colangiopancreatografía magnética sin contraste, y la otra es la colangiografía magnética hepatobiliar con agentes de gadolinio (13).

En la colangiorensonancia sin medio de contraste IV, la señal que se obtiene es generada por los fluidos estáticos que se encuentran dentro del árbol biliar, esto se considera como un “medio de contraste intrínseco” que permite visualizar de manera

simultánea los conductos biliares y en una medida un poco menor, los conductos pancreáticos. Los litos ductales se ven en la RMN como defectos de llenado intraluminales hipointensos (14).

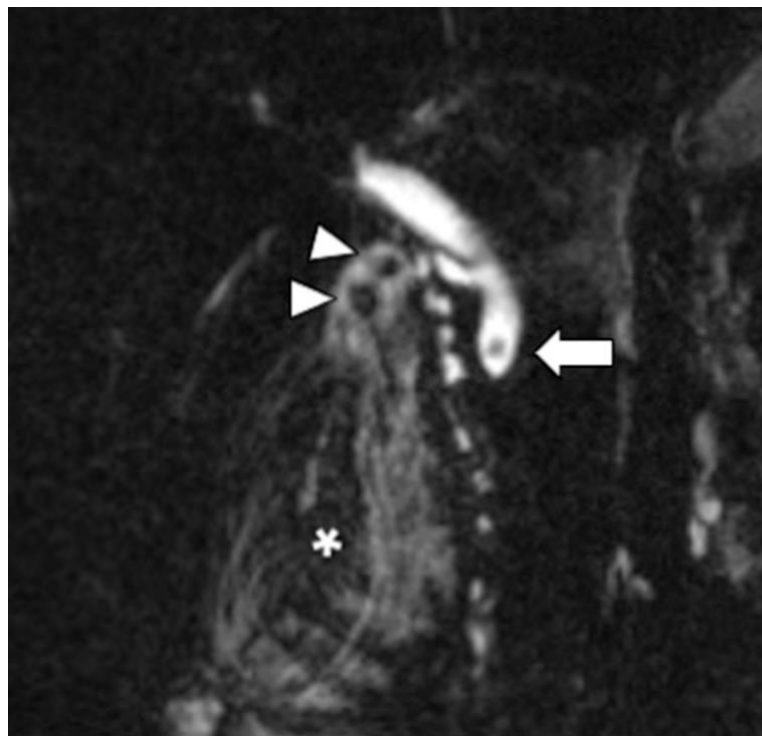
Los medios de contraste que se utilizan pueden ser tanto extra celulares (orales) como los de agentes de gadolinio.

La resonancia con medio de contraste de gadolinio juega un rol importante para valorar lesiones hepáticas específicas (por ejemplo tumores), y para valorar la excreción biliar, por lo que su uso se puede extender a la valoración anatómica pre operatoria y a la identificación de complicaciones postoperatorias, como fuga biliar (13, 18).

En niños menores de un año, los ductos intrahepáticos son difíciles de visualizar aún en colangioRMN debido a la resolución espacial, que va de 1,3 a 2,3mm. Una manera de contrarrestar esto sería aumentar el tiempo del scan o su velocidad (90, 91).

De igual manera en paciente pediátrico se deben hacer ajustes en los coils para mejorar la recepción en la imagen (91).

En la coledocolitiasis los hallazgos en la RMN se resumen en dilatación de la vía biliar extrahepática en relación con un lito en el colédoco.



**Figura 16. Estudio de RMN de un niño con colelitiasis y coledocolitiasis**

La imagen muestra múltiples defectos de llenado (vacíos redondeados intraluminales) en vesícula (asterisco), cístico (cabeza de flecha) y colédoco (flecha)

*Tomado de Aboughalia H, et al. Pediatric biliary disorders: Multimodality imaging evaluation with clinicopathologic correlation. Clinical Imaging 2021; 75: 34-45.*

Las imágenes pueden ser obtenidas en 2D y 3D.

Una variación es el estudio con inyección de secretina, con lo que se puede visualizar adecuadamente el conducto pancreático en su unión con el colédoco. En el paciente pediátrico la dosis de secretina es de 0,2mcg/kg, con una dosis máxima de 16mcg, siendo la contraindicación para su uso tanto la alergia conocida como el contexto de pancreatitis aguda (13, 90). De igual manera se puede utilizar un colerético que aumenta la excreción de bilis para ver mejor los ductos biliares (90).

Los estudios en adultos han demostrado una sensibilidad de más de 90% y especificidad de casi el 100% (18). Cuando se realizan cortes delgados, se aumenta la capacidad de detectar problemas intraductales, como los litos, siendo que la detección de los mismos puede llegar a tener un 97% de sensibilidad (14).

Dentro de sus ventajas se encuentra que no es invasivo, además evita la exposición a radiación ionizante mientras que ofrece una lectura acertada de la vía biliar (13). En pacientes muy pequeños en los que no se pueda realizar CPRE, está altamente recomendada (32).

Sus limitaciones incluyen la accesibilidad, el costo y el tiempo en su realización (62). Además de que no está disponible en el contexto agudo o de urgencia, adicionalmente tiene la desventaja del uso de sedación para realizarse (52). Se recomienda sedación en todo menor de 6 años (92). Los menores de 6 meses se podrían sedar con Hidrato de cloral a dosis de 50-100mg y los mayores de esta edad con Midazolam (91).

Actualmente se ha visto mucha utilidad de la Colangiografía por resonancia reemplazando la Colangiografía retrógrada endoscópica (CPRE), siendo mucho menos invasivo (91). Además su uso ha hecho que se disminuya la necesidad de la Colangiografía transoperatoria, por lo tanto disminuyendo los riesgos de la canulación y exploración de la vía biliar (18).

#### 2.8.7 Centellografía hepatobiliar

Es un método relativamente reciente en la valoración de la vía biliar.

La evaluación con centellografía utiliza Tecnecio-99 para la valoración funcional del sistema biliar, incluye la valoración dinámica tanto de la captura de la sustancia por el hígado como la eventual visualización del árbol biliar y su excreción al intestino, todo en un periodo de una hora en contexto normal (13).

Se puede utilizar la inyección de colecistoquinina para inducir a la motilidad de la vesícula biliar.

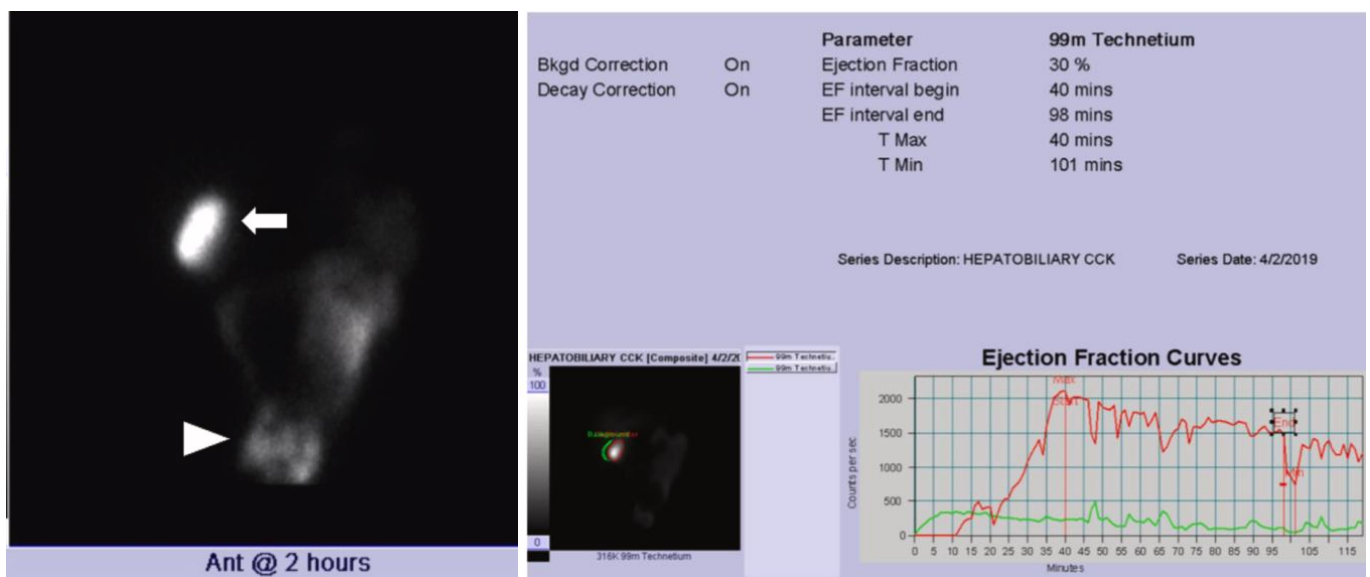


Como la obstrucción de la vía biliar puede darse a distintos niveles, se ha visto utilidad en colelitiasis, en colecistitis en donde se demuestre la obstrucción del cístico, del colédoco e incluso en desórdenes funcionales de la vía biliar.

En patología litiásica de la vía biliar rara vez es utilizado dado la disponibilidad amplia de otros medios de estudio (26).

Puede utilizarse para detectar obstrucción del conducto cístico tras ver el fallo de la vesícula biliar en llenarse luego de la inyección IV del radiotrazador (51).

La centellografía hepatobiliar con ácido iminodiacético marcado con tecnecio-99 (HIDA) tiene mucha utilidad en desórdenes funcionales de la vesícula biliar. Un examen normal muestra una fracción de eyección de al menos 40% en una hora.



**Figura 17. Estudio de HIDA con estímulo de colecistoquinina en paciente con disquinesia biliar**

La imagen muestra un volumen significativo del radiotrazador remanente en la vesícula (flecha) a la vez que se observa en el duodeno (cabeza de flecha), la curva de eyección muestra anomalía, con una fracción de eyección del 30% a las 2 horas.

*Adaptado de Aboughalia H, et al. Pediatric biliary disorders: Multimodality imaging evaluation with clinicopathologic correlation. Clinical Imaging 2021; 75: 34-45.*

Este estudio requiere mucho tiempo para su realización, en niños muchas veces necesita sedación, además que no está siempre disponible en el contexto de urgencia/emergencia y tiene el detalle contraproducente de la exposición del paciente a radiación (52). Su uso es muy limitado en nuestro medio.

## **2.9 Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE)**

Desde la introducción de la endoscopia en adultos en 1960, la endoscopia diagnóstica en niños también ha venido a formar un procedimiento de rutina, y recientemente también los procedimientos terapéuticos (93).

La Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) es una técnica que se utiliza tanto para la evaluación como el tratamiento de los desórdenes pancreático-biliares.

Muchas veces se requiere del apoyo de los endoscopistas de adultos dado su entrenamiento y práctica mayor (93).

Además del endoscopista con entrenamiento adecuado, se recomienda un endoscopio pediátrico de manera preferente en todo paciente menor de 3 años (21).

Este procedimiento requiere anestesia general o sedación sobre todo porque esto disminuye las posibles complicaciones, se recomienda el acompañamiento de un Anestesiólogo Pediátrico para esto. El ayuno requerido es de 6 horas para sólidos, 4 horas para leche materna y 2 horas para líquidos claros (93).

Se utiliza medio contrastado en la vía biliar para acompañar el procedimiento con fluoroscopia (94).

Según Varadarajulu (2004), las indicaciones de CPRE se dividen en cuatro categorías:

1. Sospecha de obstrucción biliar (pruebas de función hepática alteradas con patrón colestásico, anormalidad en el sistema ductal biliar por estudio de imágenes o un estudio de imagen que documente coledocolitiasis)
2. Pancreatitis aguda, recurrente o crónica
3. Sospecha de lesión a la vía biliar postquirúrgica
4. Sospecha de daño al conducto pancreático causado por trauma (85)

Dicho de otra manera, habrán indicaciones diagnósticas (como identificación de coledocolitiasis, microlitiasis, masas pancreáticas o biliares) y terapéuticas (como liberación de la obstrucción biliar, drenaje de lesión quística pancreática o colecciones peripancreáticas) (93).

En pacientes pediátricos se utiliza también para anomalías congénitas, como páncreas divisum, quiste de colédoco, atresia de la vía biliar; y en valoraciones posteriores a trauma pancreático o trasplante hepático (94). Ninguna de estas indicaciones son objetivo en la investigación actual.

Tiene una sensibilidad que va del 80 al 93% y una especificidad entre 99 y 100%. Sin embargo, dado su naturaleza invasiva se reserva típicamente para pacientes con alto riesgo de coledocolitiasis (9).

Dentro de los procedimientos terapéuticos se encuentra el drenaje con balón, la colocación de stent, la aspiración con aguja fina, la esfinterotomía endoscópica (biliar, pancreática o de la papila) y la cistogastrostomía (85, 93).

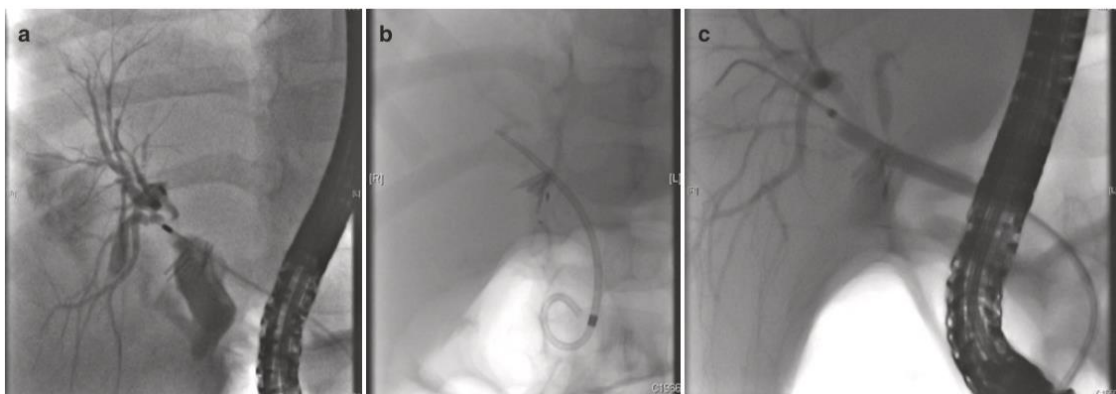
Algunos pacientes con coledocolitiasis requieren de manera urgente la CPRE acompañada de drenaje biliar (93). Es necesaria realizarla de manera urgente (menos de 24 horas) en caso de colangitis aguda por obstrucción (63).

La esfinterotomía endoscópica es uno de los métodos más exitosos para la extracción de los litos en la vía biliar, se puede realizar antes de la colecistectomía o en el postoperatorio cuando hay retención de litos en el colédoco (35). En paciente pediátrico se relaciona con muy baja tasa de eventos adversos y complicaciones a largo plazo (93).

La endoscopia con dilatación de la papila con balón también es una opción para facilitar la extracción de litos de gran tamaño (51).

En pancreatitis aguda, normalmente la CPRE se utiliza para el manejo de las complicaciones causadas por la coledocolitiasis, no hay recomendación para la realización óptima del procedimiento en un paciente pediátrico con pancreatitis biliar aguda; por su parte en pancreatitis crónica normalmente la utilización va dirigida al tratamiento de las complicaciones (93).

Si hay sospecha de un daño ductal mayor, se recomienda la CPRE con inserción de stents y dilatación con balón subsecuente (12).



**Figura 18. Realización de CPRE en varios contextos**

A. Se confirma el daño ductal mayor por la extravasación del medio de contraste /

B Colocación de un stent biliar / C. Dilatación con balón de una estenosis biliar

Tomado de McHoney M, Kiely E, Mushtaq I. *Color Atlas of Pediatric Anatomy, Laparoscopy and Thoracoscopy*. Springer 2017.

El éxito en CPRE se describe como la canulación exitosa del ducto biliar con una resolución satisfactoria del estudio diagnóstico o de la intervención terapéutica deseada (85). En niños la CPRE tiene tasas de éxito comparables con adultos, de alrededor del 90% o más (18).

Desde que se extendió el uso de la CPRE, disminuyó la necesidad de la exploración de la vía biliar o colangiografía transoperatoria (33, 94).

La Asociación Americana de Endoscopia Gastrointestinal ha descrito una clasificación en la dificultad de la CPRE, como se anota a continuación:

	<b>Procedimientos biliares</b>	<b>Procedimientos pancreáticos</b>
<b>Grado I</b>	Colangiograma diagnóstico Citología biliar Esfinterotomía estándar con remoción de litos menores a 10mm Dilatación de estenosis o colocación de stent	Pancreatograma diagnóstico Citología pancreática
<b>Grado II</b>	Colangiograma diagnóstico en anatomía anormal	Pancreatograma diagnóstico con anatomía anormal Canulación de la papila menor
<b>Grado III</b>	Manometría de esfínter de Oddi Colangioscopía Terapia en anatomía anormal Remoción de litos intrahepáticos Litotripsia	Manometría Pancreatoscopia Todas las terapias pancreáticas

**Figura 19. Grado de dificultad para CPRE según la Asociación Americana de Endoscopia Gastrointestinal**

*Adaptado de Varadarajulu S, Wilcox C, Hawes R, Cotton P. Technical outcomes and complications of ERCP in children. Gastrointestinal Endoscopy 2004; 60:3*

La tasa de complicaciones de la CPRE es de alrededor del 11% (26, 95).

Las complicaciones más frecuentes descritas tras la CPRE son sangrado, colangitis, colecistitis, pancreatitis y en menor cantidad la perforación gastrointestinal o de retroperitoneo (32, 85, 93).

La pancreatitis post-CPRE se ve en 9 a 14,7% de los pacientes a los que se realiza el procedimiento (74). Es la más importante de las complicaciones.

La mayoría de los episodios de pancreatitis post-CPRE es leve (hasta un 90% de los casos que la desarrollan), pero el porcentaje que desarrolla enfermedad grave

podría requerir estancia prolongada, manejo en la Unidad de Cuidados Intensivos y sus consecuencias podrían ser mortales (96).

Se ha documentado que es más frecuente al realizar procedimientos de CPRE terapéutica que en diagnóstica (93).

Los factores de riesgo para pancreatitis post-CPRE en adultos son la canulación difícil, las canulaciones repetidas y la inyección de algún material en la vía pancreática, sobre todo si es de manera repetitiva (93, 96).

Específicamente en paciente pediátrico estos mismos factores juegan un rol importante, y se adiciona el antecedente de pancreatitis recurrente, la esfinterotomía pancreática y la canulación o colocación de un stent en conducto pancreático (97).

La CPRE intraoperatoria tiene menos riesgo de pancreatitis post-CPRE pero requiere un personal muy calificado en su realización, además de mayor tiempo quirúrgico (67).

El diagnóstico de pancreatitis post-CPRE se hace con la elevación de la amilasa o lipasa 3 veces el límite superior normal, medido desde el día posterior del procedimiento hasta dos semanas después (97).

La administración de AINES antes de una CPRE ha demostrado disminuir el riesgo de pancreatitis en asociación al procedimiento en pacientes adultos, y ahora es una recomendación de gran valor en las guías internacionales. Estas guías documentan el uso de supositorio de indometacina para todo niño mayor a 14 años (93).

El principio en la utilización de este medicamento tiene que ver con el rol de los antiinflamatorios inhibiendo la fosfolipasa A2, la ciclo-oxigenasa y algunas interacciones neutrófilos-endoteliales, que son mediadores en la patogénesis de la pancreatitis aguda. Algunos de los AINES utilizados son la indometacina, el ibuprofeno, el ketorolaco y el diclofenaco, en varios estudios se han comparado contra placebos y ha sido estadísticamente significativa su disminución en la incidencia de pancreatitis (96).

En nuestro medio hay disponibilidad de Indometacina para administración vía rectal, a una dosis de 1-2mg/kg. Sin embargo, es sabido la dificultad en dar una dosis exacta, por lo que hay varios estudios que recomiendan la utilización de medicamentos con presentación IV.

Pocos son los estudios disponibles actualmente específicamente para paciente pediátrico. El primero de ellos, randomizado y controlado con placebo, es el publicado en el 2020 por Troendle y su equipo, quienes utilizaron ibuprofeno IV a dosis de 10mg/kg (máximo 800mg) para comparar incidencia de pancreatitis contra pacientes a quienes se les administró placebo. Se demostró menos dolor y menor incidencia de pancreatitis post-CPRE en los pacientes que recibieron la medicación, pero sin diferencia estadísticamente significativa. Reportan los autores que los resultados deben analizarse

detalladamente por representar a un grupo muy reducido de pacientes, e instan a la realización de más estudios similares pues la información en paciente pediátrico es muy escasa (98).

Otro de los factores protectores descritos en adultos es la colocación de uno o varios stent pancreáticos en pacientes de alto riesgo de pancreatitis post-CPRE, y ha sido muy estudiado y recomendado. Sin embargo, de manera opuesta en niños se ha visto que las tasas de pancreatitis más bien aumentan al canular o colocar un stent en el ducto pancreático. Por lo tanto en niños no se recomienda la colocación de los mismos de manera rutinaria (97).

La colocación de estos stents se reserva para profilaxis en el contexto de alto riesgo de pancreatitis post-CPRE como lo son la canulación del ducto pancreático y la esfinterotomía pancreática.

Uno de los detalles a tomar en cuenta en la CPRE es la exposición a radiación. Las guías internacionales recomiendan medición de la radiación, uso de fluoroscopia pulsada en vez de continua y uso de escudo de protección de radiación, ya sea una pantalla y/o chalecos plomados acompañados con protectores oculares (93).

Siempre se hace hincapié en que para evitar las complicaciones asociadas a la CPRE, se considere bien su uso únicamente en los casos que haya necesidad y se cumplan los criterios previamente mencionados.

En caso de tratamiento endoscópico fallido se recomienda la colecistectomía asociada con la exploración de la vía biliar transoperatoria y en casos que lo ameriten, la colocación de un tubo en T (51).

## 2.10 Colecistectomía

La colecistectomía se indica para pacientes con al menos un episodio de cólico biliar o que hayan tenido colelitiasis complicada (20).

Hay otras indicaciones descritas en la literatura, como colelitiasis en enfermedad hemolítica, en pancreatitis aguda recurrente de causa desconocida y también en algunos casos de trauma con perforación de vesícula biliar (18)

Existe controversia en cuanto al rol de la colecistectomía en casos de pacientes con colelitiasis asintomática y disquinesia de la vía biliar, sobre todo en pacientes pediátricos en donde las series involucran menos pacientes (18). Sin embargo, los reportes recientes documentan que si bien la historia natural de la colelitiasis en paciente asintomático no es conocida, se apoya cada vez más la realización de la colecistectomía en todos los litos de vesícula que no resuelven, como ya se discutió previamente.

Antes de la intervención quirúrgica, se debe asegurar que el paciente tenga una adecuada hidratación intravenosa, además del control adecuado de la sepsis mediante la administración de antibióticos intravenosos, y por último, las condiciones del paciente que puedan entorpecer el acto quirúrgico deben de ser investigadas y tratadas antes de iniciar con la cirugía (17).

En el caso de un paciente que persista sintomático, no es necesario repetir el US antes de la cirugía si ya previamente hay uno que documente la colelitiasis (51).

La recomendación para la realización de la cirugía es que sea en el contexto electivo, con el paciente estable. En caso de colecistitis la recomendación es que se pueda realizar dentro de las 72 horas del inicio de los síntomas, esto para evitar la dificultad técnica producto del proceso inflamatorio. Realizar la cirugía luego de esta ventana de tiempo genera mayor riesgo de complicaciones (17).

Esta consideración tan importante debe valorarse antes de realizar el procedimiento, si hay inflamación severa confirmada en estudio de imágenes, la disección será dificultosa y esto debe tomarse en cuenta en la planeación quirúrgica, recordando también que la conversión a una cirugía abierta nunca debe ser considerado un fallo.

Los principios de la colecistectomía abierta y laparoscópica son básicamente los mismos, siendo la diferencia la incisión que se realiza para el abordaje. Ambos procedimientos deben realizarse bajo anestesia general, con intubación endotraqueal. En el paciente pediátrico es muy importante el acompañamiento de un Anestesiólogo pediátrico. Se recomienda la colocación de una sonda nasogástrica para descompresión gástrica, y además una sonda uretral o maniobra de Crede para vaciar la vejiga (16).

### 2.10.1 Colectomía laparoscópica

La colectomía laparoscópica es un procedimiento aceptado mundialmente a partir de 1989 y es actualmente el tratamiento de elección en la colelitiasis sintomática (13, 19).

El procedimiento quirúrgico descrito como gold-standard en la literatura consiste en abordaje laparoscópico con cuatro puertos. El material que se requiere es:

- 1 trocar de 10mm
- 3 trocares de 5mm
- Lente de 5mm, 30°
- 2 graspers de 5mm
- 1 Maryland de 5mm
- Endograpadora de 5mm
- 1 Tijera de 5mm
- 1 Bolsa de espécimen de 10mm

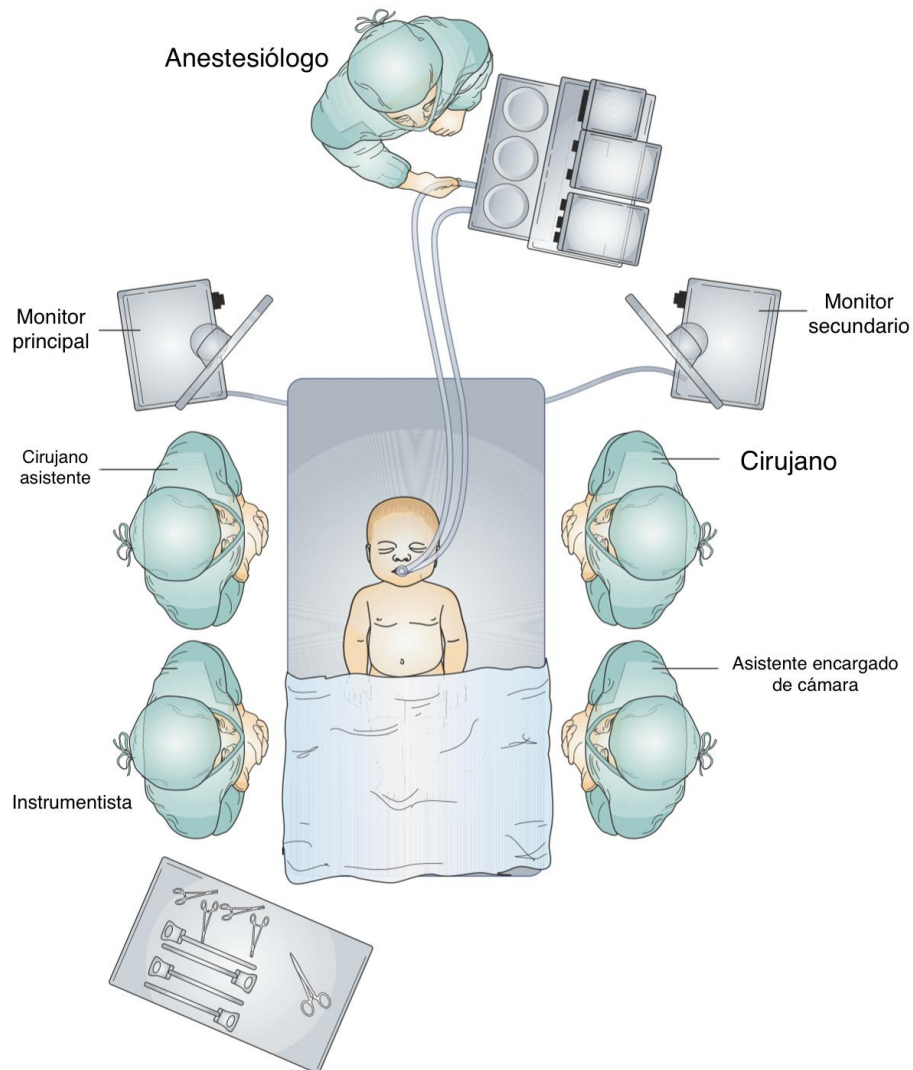
El paciente debe estar supino y asegurado a la mesa quirúrgica. Se recomienda que la mesa quirúrgica sea ajustable para fluoroscopia, por la eventualidad de tener que realizar una colangiografía transoperatoria.

Todo el abdomen debe prepararse con técnica aséptica, desde el xifoides hasta pubis y entre las líneas axilares posteriores de cada uno de los lados, para asegurar un adecuado acceso en caso necesario (16).

Existen dos maneras de hacer el abordaje quirúrgico en la colectomía laparoscópica: la posición francesa (de Dubois) y la americana (de Reddick Olsen). En la posición francesa el paciente estará en litotomía, el cirujano entre las piernas del paciente, el asistente a la izquierda del paciente y la instrumentista a la derecha del paciente. En la posición americana el paciente estará en supino con los brazos en abducción, el cirujano a la izquierda del paciente, la instrumentista a la izquierda del cirujano, y el asistente a la derecha del paciente (12).

Sin embargo, otras variaciones recomendadas en la literatura revisada se basan en la posición americana pero con el paciente con brazos a los lados, con el cirujano a la izquierda del paciente y el asistente que utiliza la cámara a la izquierda del cirujano, además un segundo asistente que retraerá la vesícula, ubicado a la derecha del paciente, como se ve en la imagen a continuación:





**Figura 20. Ubicación del personal y equipo recomendada para la colecistectomía laparoscópica**

*Adaptado de McHoney M, Kiely E, Mushtaq I. Color Atlas of Pediatric Anatomy, Laparoscopy and Thoracoscopy. Springer 2017.*

Antes de iniciar la cirugía, se recomienda la colocación de un antibiótico adecuado, esto puede obviarse en colecistectomías electivas y no complicadas (12). Las recomendaciones antibióticas en colelitiasis complicadas ya se anotaron previamente.

La cirugía se inicia con la colocación del puerto umbilical. Se recomienda colocarlo con técnica abierta, de Hasson, y será con el trocar de 10mm, con reductor de 5mm, en donde además se realizará la extracción de la vesícula, que idealmente debe hacerse en una bolsa de espécimen (16).

Una vez colocado el trocar, puede ser necesaria la fijación del mismo a la piel del paciente, según la literatura se podría utilizar una sonda flexible colocada fuera del

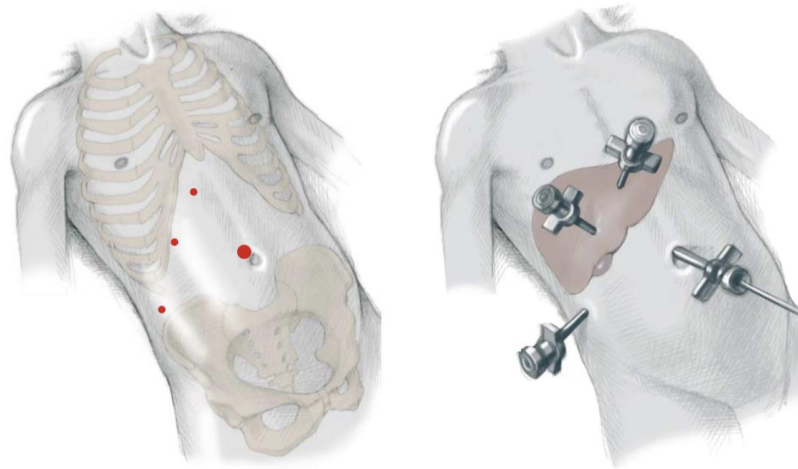
trocar y hacer una sutura desde esta sonda a la piel del paciente (16). En nuestro medio, esto se podría lograr utilizando una sonda Foley o de alimentar cortada en segmentos de 1,5cm en la punta de cada trocar.

Se realiza el neumoperitoneo y se hace una laparoscopia diagnóstica inicial. La valoración de los sitios de colocación de los puertos se hará posteriormente.

Para posicionar el resto de trocares se habla de la necesidad de valorar factores como la edad (altura y peso) del paciente, el tamaño del hígado, la localización de la vesícula, y la preferencia del cirujano. La literatura refuerza utilizar tres puertos subcostales: el más lateral para la tracción de la vesícula, el del medio para la mano izquierda del cirujano y el más medial ubicado a la izquierda del ligamento falciforme, para la mano derecha del cirujano (12).

En el puerto de trabajo epigástrico también se puede hacer la colocación del trocar de 10mm para la eventual extracción de la vesícula o en caso de que sólo haya disponible lente de 10mm.

Algunas variaciones en la colocación de trocares están descritas, una consiste en la colocación del trocar más inferior justo superior a la ingle, aprovechando el pliegue cutáneo para que el resultado estético sea mejor (99).



**Figura 21. Sugerencia de colocación de trocares para colecistectomía laparoscópica**

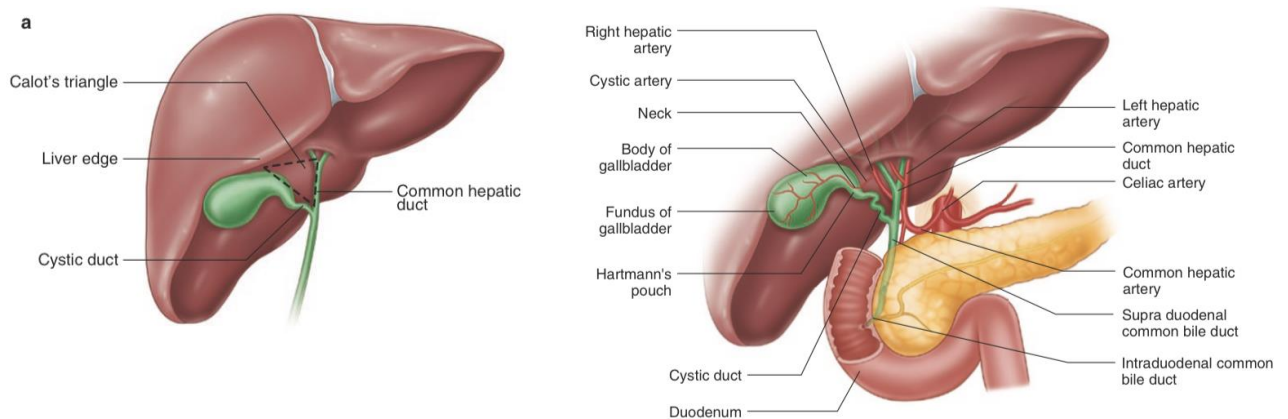
*Tomado de Puri P, Hollwart M. Pediatric Surgery. Springer Surgery Atlas Series 2006.*

La mesa quirúrgica se posiciona en posición de semi-Fowler para permitir que el colon transverso y las asas intestinales no estén tan cerca del campo quirúrgico. También se recomienda darle side a la mesa quirúrgica de manera que el lado derecho del paciente quede elevado (16).

La manipulación inicial de la vesícula será con Grasper, que sujeta el fondo de la misma (desde el trocar más lateral, derecho), y la retrae hacia cefálica, para permitir una adecuada exposición de la bolsa de Hartman y el segmento proximal del cístico (12).

La tracción del fondo de la vesícula se realiza por el asistente o segundo cirujano, se puede hacer también desde un trocar de 3mm o un puerto de trabajo sin trocar por el que solo se introduce el grasper, dado que esta tracción será constante prácticamente durante toda la cirugía.

La seguridad de la colecistectomía laparoscópica depende de la correcta ubicación de ciertos puntos de referencia, siendo la más importante el triángulo de Calot (también conocido como triángulo hepatobiliar o cistohepático), que es el espacio anatómico bordeado por el conducto hepático común medialmente, el conducto cístico lateralmente y superiormente el aspecto superior de la arteria cística o bien el borde inferior del hígado (12).



**Figura 22. Triángulo de Calot y anatomía esencial de estructuras circundantes**  
*Tomado de McHoney M, Kiely E, Mushtaq I. Color Atlas of Pediatric Anatomy, Laparoscopy and Thoracoscopy. Springer 2017.*

La disección del triángulo de Calot permite ubicar la arteria cística, que cruza el triángulo de medial a lateral; esta se debe ligar lo más cercano a la vesícula. También se identifica en el triángulo de Calot un nódulo linfático que puede verse aumentado de tamaño en pacientes con colecistitis o colangitis, que puede removerse sin problema (12).

Se recomienda la disección con Hook, que es efectivo y es un dispositivo normalmente accesible y barato. La disección se continúa para liberar y exponer adecuadamente el conducto cístico, siguiendo con la exposición el triángulo de Calot, para esto se combina la disección con Hook y el Maryland en la mano derecha del

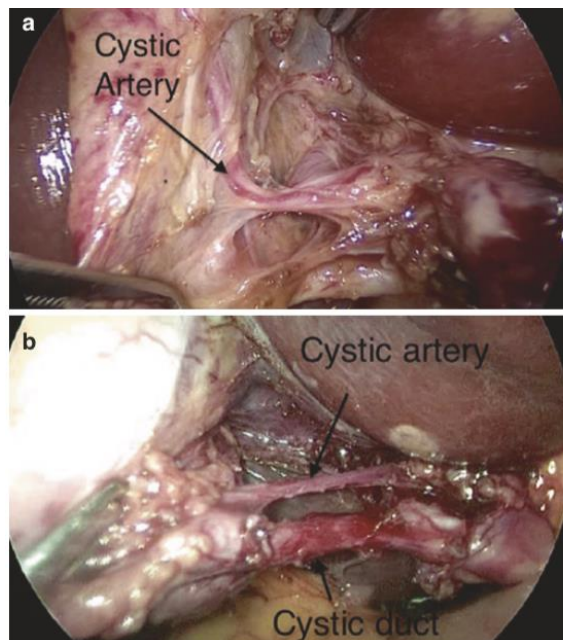
cirujano, mientras que en la izquierda expone las estructuras. Se debe esqueletizar en conducto cístico y la arteria cística (12).

Se debe tener cuidado con el uso de energía térmica en exceso, sobre todo cerca del colédoco, pues puede haber daño térmico inadvertido.

En algunas extrañas ocasiones el cístico podría estar ausente y la vesícula biliar drena directamente al colédoco, esta es de importante conocimiento en las intervenciones quirúrgicas para prevenir complicaciones durante el procedimiento de colecistectomía (11).

Tanto la arteria como el conducto cístico pueden ser divididos con un dispositivo de energía o bien con clips/grapas (dos endoclips proximales que quedan en el paciente, uno distal), la división de las estructuras se hace con la tijera laparoscópica (12).

Se recomienda que la colocación de los clips sea lo más cercano al infundíbulo.

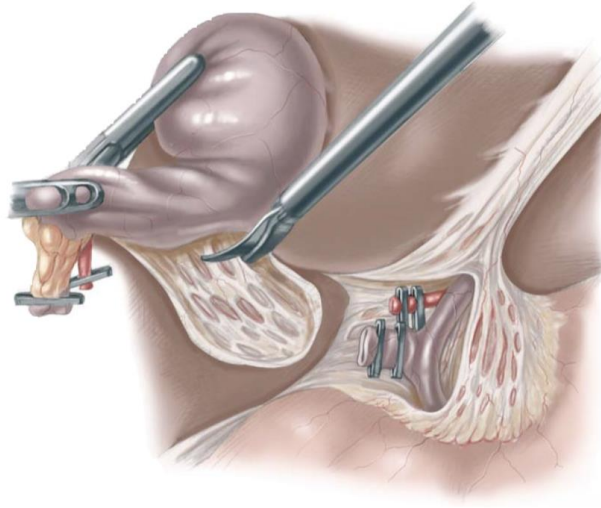


**Figura 23. Laparoscopia del triángulo de Calot**

*Tomado de McHoney M, Kiely E, Mushtaq I. Color Atlas of Pediatric Anatomy, Laparoscopy and Thoracoscopy. Springer 2017.*

Previo a la división de las estructuras, se hace la valoración de necesidad de colangiografía transoperatoria, si este es el caso, se realiza el procedimiento como se explica en el apartado respectivo.

Posteriormente se realiza la separación de la vesícula biliar del lecho hepático utilizando cauterio o tijera, y con especial atención en la tensión adecuada. Al finalizar esta separación se debe revisar el lecho hepático en búsqueda de sangrado residual o fuga biliar (12).



#### **Figura 24. Liberación de la vesícula biliar del lecho hepático**

*Tomado de Puri P, Hollwart M. Pediatric Surgery. Springer Surgery Atlas Series 2006.*

Al separar completamente la vesícula, se hará el cambio del lente de su ubicación umbilical hacia los trocares su costal izquierdo o en línea media, para visualizar adecuadamente la extracción de la vesícula (16).

La vesícula será removida en una bolsa de espécimen, introducida por el puerto de 10mm de ubicación umbilical. Si no se logra la extracción por su volumen, se puede punzar la vesícula dentro de la bolsa de espécimen y aspirar el contenido de bilis, evitando la fuga a la cavidad peritoneal.

Si no hay disponibilidad de bolsa de espécimen, se puede extraer la vesícula inserta en el trocar si tu tamaño lo permite, o bien ampliar un poco la incisión para extraerla.

Si hay litos presentes y no se logra exteriorizar, se puede abrir la vesícula cuando esté parcialmente exteriorizada y utilizar forceps para remover los litos poco a poco (16).

Siempre debe hacerse una última evaluación del lecho antes del cierre. El cierre se puede hacer a gusto del cirujano con sutura absorbible para fascia de las incisiones mayores a 5mm (para prevenir hernia incisional), y luego sutura no absorbible o goma biológica para piel (12).

Se recomienda la colocación de bupivacaína en todas las incisiones.

Algunos factores se ha visto que aumentan el tiempo operatorio, como lo son la obesidad, los datos de inflamación local, los abscesos y la mala identificación de las estructuras de la vía biliar.

Si bien no hay estudios randomizados a gran escala que comparen la colecistectomía abierta vrs la laparoscópica en pacientes pediátricos, es bien conocido

que la cirugía mínimamente invasiva genera menos trauma, reducción del dolor, menor estancia hospitalaria y resultados cosméticos mejores que su contraparte abierta (17).

Tras una colecistectomía laparoscópica está descrito el egreso temprano en caso de pacientes sanos y que no presenten complicaciones transoperatorias.

Algunos cirujanos utilizan una disección en sentido contrario: del fondo de la vesícula hacia el porta hepatis, en caso de inflamación severa con edema de las estructuras (16, 67). El plano de separación debe ser pegado a la vesícula biliar.

#### 2.10.2 Variaciones en la técnica quirúrgica

Otra variación de la colecistectomía es la técnica de puerto único (SILS). Se requiere una incisión de 2 cms en el ombligo, usando un puerto tipo SILS o el Tri-Port de Olympus. Se colocan dos instrumentos de trabajo y el lente en el mismo para la realización de la colecistectomía igual a la técnica de 4 puertos. La tracción de la vesícula se hace desde cuadrante inferior derecho introduciendo el grasper sin trocar. Su única ventaja es la cosmética.

#### 2.10.3 Colecistectomía subtotal

Es una de las técnicas recomendadas en casos en donde la identificación anatómica de las estructuras es muy difícil, que podría ser secundario a obesidad, adherencias, inflamación crónica o aguda, fibrosis, distensión importante de la vesícula o bien cirrosis (67).

Es un procedimiento en el que se asegura la posibilidad de drenar la vesícula biliar inflamada pero sin remover por completo el órgano, evitando de esta manera el daño a la vía biliar. Se utiliza en casos de disecciones difíciles, normalmente en cuadros inflamatorios subagudos (o con más de 72 horas de inicio de los síntomas) (57).

Se utiliza tanto en técnica abierta como laparoscópica (67).

Se puede realizar de manera fenestrada, es decir dejando la vesícula abierta y en cístico cerrado, o bien de manera reconstructiva que quiere decir que la vesícula se abre de manera parcial, los litos se remueven y se vuelve a cerrar con suturas (57).

Esta estrategia quirúrgica se utiliza solo en casos extremos, tiene baja tasa de hemorragias y de lesión a la vía biliar, pero alta posibilidad de fístulas biliares que eventualmente requieren manejo con stent (57).

No debe verse como un fallo en la técnica sino como una herramienta más para lidiar con disecciones difíciles (67).

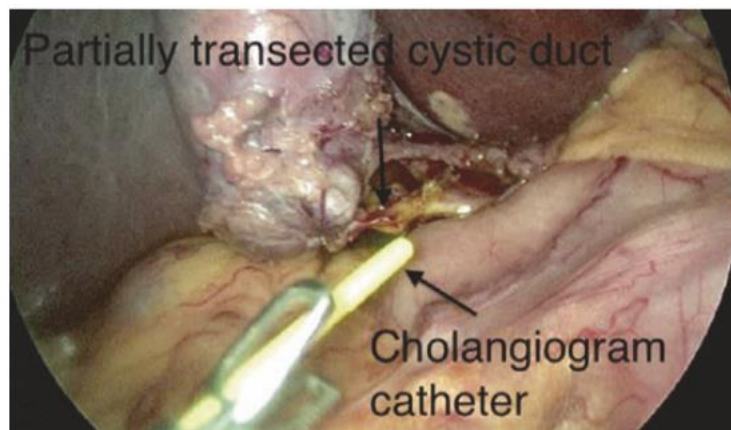
En algunas de las referencias se le conoce como una técnica que “saca del apuro” cuando no se pueden identificar los puntos de referencia.

#### 2.10.4 Colangiografía transoperatoria

El rol de la conlangiografía transoperatoria de rutina en pacientes pediátricos es debatido; de acuerdo a la mayoría de autores se indica únicamente en el caso de una disección particularmente difícil en donde la anatomía de la vía biliar es poco clara (12).

También es útil en casos en que el conducto identificado como cístico sea más grande de lo que debería (16). Otros autores hacen referencia a que su uso debería estar limitado a aquellos casos en que exista como hallazgo incidental transoperatorio un lito impactado en el cístico (18).

Se recomienda también en casos en donde haya evidencia ultrasonográfica o por RMN de litos en el colédoco sin poderse realizar la CPRE como tratamiento previo a la colecistectomía (32). Otro uso posible de este procedimiento es el diagnóstico de las lesiones a la vía biliar de manera temprana, en el transoperatorio (51).



**Figura 25. Vista laparoscópica de Colangiografía**

*Tomado de McHoney M, Kiely E, Mushtaq I. Color Atlas of Pediatric Anatomy, Laparoscopy and Thoracoscopy. Springer 2017.*

La técnica consiste en colocar un clip en la unión del cístico con la vesícula biliar, luego seccionar parcialmente el conducto cístico para introducir un catéter y hacer el estudio contrastado. Se requiere ser muy meticuloso para evitar que haya entrada de aire al sistema, y que las burbujas puedan ser confundidas con litos (12).

Alguna literatura recomienda la utilización de una cánula muy delgada, 8-12 Gauge, que puede ser insertada directamente desde la pared abdominal, otros autores recomiendan la utilización de una sonda con balón, que permita que se mantenga la sonda en su lugar dentro del cístico (16).

El conlangiograma se realiza en una mesa de fluoroscopia y siempre es importante asegurarse que no haya fuga del medio de contraste instilado. Los hallazgos pueden ir desde una vía biliar sin litos, con anomalías anatómicas como dilatación de los conductos, o bien, la presencia de litos o barro biliar en el cístico o colédoco.



**Figura 26. Colangiografía transoperatoria que muestra un colédoco dilatado pero libre de litos**

*Tomado de Chan S, Currie J, Malik A, Mahomed A. Paediatric cholecystectomy: Shifting goalposts in the laparoscopic era. Surgical Endoscopy. 2007; 22(5).*

Si la colangiografía es negativa por litos, se retira el catéter e inmediatamente se coloca un clip en el cístico que fue abierto.

Si la conlangiografía es positiva por litos hay tres opciones en cuanto a la intervención a realizarse: la primera sería convertir la cirugía a abierta y realizar una exploración de la vía biliar; la segunda sería completar la colecistectomía laparoscópica y luego llevar al paciente a una CPRE; y la tercera sería en el mismo momento quirúrgico realizar una endoscopia y explorar la vía biliar, en paciente grande con el endoscopio flexible y en paciente pequeño con un cistoscopio (16).

Lo importante es que siempre se extraigan los litos de la vía biliar.

La colangiografía transoperatoria tiene hasta 25% de falsos positivos (32).



### 2.10.5 Complicaciones durante y después de la cirugía

Llama la atención que, a pesar del aumento en la realización de este procedimiento quirúrgico por cirujanos pediátricos, no hay una elevada tasa de complicaciones. Parte de la explicación podría ser que la anatomía biliar es más clara en el paciente pediátrico, esto porque los niños usualmente no tienen la vesícula biliar tan crónicamente inflamada como en adultos, también porque los detalles anatómicos son más notorios en el contexto de menor cantidad de tejido adiposo (17).

Las complicaciones más usuales del procedimiento son el sangrado, la sepsis del sitio quirúrgico, la perforación transoperatoria de la vesícula biliar y la lesión a la vía biliar.

La perforación transoperatoria de la vesícula biliar, que resulta en que los litos y la bilis se derrame en la cavidad, puede suceder en 4-19% de las laparoscopías. Si no se extraen los litos, el paciente puede desarrollar secuelas como dolor o infección del sitio quirúrgico. Siempre se deben extraer los mismos, pero esta salida de material a la cavidad no es una indicación para convertir la cirugía y hacerla abierta (51).

Otras complicaciones eventuales son el sangrado o los daños asociados a la colocación de trocares (17).

Los riesgos anestésicos en relación con esta cirugía son mayores en infantes menores de 1 año en donde hay más morbilidad cardíaca y mortalidad en comparación con niños mayores (55).

La lesión a la vía biliar se presenta en un 0,18-0,8% en las series descritas en adultos (18). En pacientes pediátricos la lesión al colédoco se describió en el 4,5% de los pacientes menores de 5 años (55).

Uno de los errores más frecuentes que genera la lesión a la vía biliar es confundir el cístico con el colédoco.

Esta complicación es severa, con alta mortalidad, y usualmente ocurre cuando la anatomía de la vía biliar está poco clara por la severidad de la inflamación, también por el uso del electrocauterio cerca del área portal; sin embargo su incidencia se puede disminuir con la adecuada evaluación anatómica constante, incluso utilizando la colangiografía transoperatoria (16).

Los factores de riesgo que pueden aumentar la posibilidad de lesión de la vía biliar son los litos impactado en el cístico, el síndrome de Mirizzi, un lito impactado en la bolsa de Hartmann o anomalías en los ductos intrahepáticos (51).

En colecistitis, se recomienda una colecistectomía temprana para evitar el empeoramiento de la inflamación, la fibrosis y los riesgos quirúrgicos.

Existe una clasificación de las lesiones a la vía biliar, como se muestra a continuación:

<b>Clasificación de las lesiones a la vía biliar</b>
A: Fuga del cístico o de un ducto aberrante
B: Fuga del colédoco, con o sin estenosis
C: Estenosis del colédoco, sin fuga
D: Transección completa del colédoco, con o sin pérdida de tejido

**Figura 27. Clasificación de las lesiones a la vía biliar**

*Adaptado de Lammert F., Acalovschi M., Ercolani G., van Erpecum K. J., Gurusamy K., van Laarhoven C. J. et al.: EASL Clinical Practice Guidelines on the prevention, diagnosis and treatment of gallstones. Journal of Hepatology. 2016; 65.*

Toda lesión de la vía biliar debe ser manejada por un equipo quirúrgico experto en el tema. Si es necesario, se debe referir al paciente a un centro en donde se trate pacientes de mayor complejidad.

En caso de laceraciones ductales parciales la reparación se hace con sutura absorbible fina y colocación de un drenaje. Si hay un daño ductal mayor, o una transección ductal completa, se recomienda la hepaticoyeyunostomía en Y de Roux realizada por el equipo quirúrgico de mayor experiencia en el procedimiento (17). Esta reparación en casos de transección completa del colédoco se recomienda realizar de 6 a 8 semanas luego de la injuria (51).

Otra complicación menos común es la fuga biliar persistente, que puede ser secundaria a un problema en técnica quirúrgica o en el instrumento, tras el fallo del clip ubicado en el muñón del conducto cístico, que podría aflojarse o caerse (12).

Si se evidencia la persistencia de fuga por el cístico durante la cirugía, esto puede ser corregido con la ligadura respectiva o colocación de clips en el conducto en el momento. Sin embargo, la mayoría de estos daños no se identifican en el momento y requieren su abordaje mediante CPRE, para descartar que no haya un daño ductal mayor y colocar entonces stent (17).

La fuga biliar también podría darse tras la disección de una vesícula muy adosada y profunda en el lecho hepático, pues puede haber persistencia de ductos de Lucshka (tributarios de vías biliares intrahepáticas, que drenan directamente del hígado al cuerpo de la vesícula).

El Síndrome post-colecistectomía está bien descrito en la población adulta, se manifiesta con dolor abdominal, diarrea e intolerancia a las comidas grasosas. En

adultos se puede presentar hasta en un tercio de los pacientes en el periodo del primer año post-quirúrgico (19). En niños, su incidencia no es bien conocida (18).

El inicio de los síntomas en el síndrome post-colecistectomía se puede dar de 2 a 25 días luego del procedimiento quirúrgico (32).

Se han realizado estudios múltiples para dilucidar la causa de dicho síndrome, describiendo como opciones el reflujo duodenogástrico, elevación cíclica de la presión de vía biliar y una respuesta anormal del esfínter de Oddi a la colecistoquinina (19).

Siempre en este síndrome se recomienda descartar la presencia inadvertida de litos en colédoco u otras anomalías anatómicas (12).

#### 2.10.5.1 Prevención de las lesiones a la vía biliar

Casi todas las lesiones son prevenibles si se siguen la identificación de los puntos de referencia sobre todo de las estructuras en el triángulo de Calot, además de una tracción adecuada de la vesícula para lograr visualizar las estructuras.

Para evitar la lesión a la vía biliar también se recomienda que si hay sangrado se haga inicialmente compresión local evitando el uso excesivo de cauterio o de grapadora en un lecho con mala visualización.

Se recomienda también que si la vesícula biliar está muy distendida e interfiere con el campo de visión, se descomprima con aguja antes de continuar la disección y que se haga un “tiempo fuera” antes de engrapar o cortar cualquier estructura.

#### 2.10.6 Seguimiento de la colecistectomía

Siempre la consideración más importante es la seguridad del paciente, tanto en el transoperatorio como en el post-operatorio.

Tras la colecistectomía laparoscópica, la mayoría de pacientes sanos y que no tengan complicaciones post-operatorias se pueden manejar con un egreso temprano. Esto se ha documentado ampliamente en estudios de adultos, y no hay evidencia que sugiera que deba ser diferente en niños (100).

Pocos son los reportes en paciente pediátrico que documentan la posibilidad de hacer colecistectomía ambulatoria, una de las posibles causas es la falta de guías estandarizadas.

Los reportes de casos documentan que este procedimiento puede realizarse de manera exitosa en niño sano, dándose manejo ambulatorio con egreso el mismo día de

la cirugía, sin cambios en las complicaciones y una baja tasa de readmisión. No aplican para este método los niños con alguna patología de base o colelitiasis complicada (101).

Algunas otras características que debe cumplir el paciente para que sea candidato a egreso temprano son: no tener patología cardíaca o neurológica, que el contexto familiar sea adecuado y que viva a menos de 2 horas del centro hospitalario (101).

El egreso del paciente tras el procedimiento quirúrgico, si no hubo ninguna complicación, puede hacerse el mismo día luego de que el paciente despierte, deambule, tenga buen manejo del dolor y tolere líquidos (16).

Jawaheer y su equipo estandarizan la manera de realizar los procedimientos anexos a la colecistectomía en niño sano, se hace énfasis en el protocolo de anestesia, analgesia, profilaxis para náuseas y vómitos y además los cuidados de enfermería (100). Se adjunta en el Anexo 5.

Uno de los grandes retos es el manejo de las náuseas post-operatorias; en su prevención es importante la adecuada hidratación, el uso de antieméticos de rutina, minimizar el uso de opioides y mantener dietas livianas en los primeros días luego de la cirugía (100).

En caso de pacientes con esferocitosis se recomienda que permanezcan en el centro médico al menos la noche del día de la cirugía, para asegurar la sobrehidratación intravenosa (16).

Dentro de las razones para que haya reconsulta se encuentran la fiebre el dolor abdominal, los vómitos persistentes, la retención urinaria, entre otras (101).

Se ha reportado en colecistectomía, una satisfacción del paciente de 92 a 95% (100).

Dentro de los efectos esperables a largo plazo de la colecistectomía se encuentra la dilatación del colédoco mayor a 6mm, producto de la compensación fisiológica ante la resección del reservorio normal de bilis (32).

En las citas de control postoperatorio es importante la revisión de la biopsia de la vesícula biliar.

## 2.11 Otros procedimientos

### 2.11.1 Colangiografía percutánea

Este procedimiento se ha descrito en casos en donde no se logre realizar con éxito la CPRE, en la literatura se ha descrito que esto puede suceder en casos severos de obstrucción por masa duodenal en donde el duodenoscopio no pasa por la luz intestinal (85).

También se ha descrito en casos en los que la RMN sea no concluyente (90).

Es un procedimiento invasivo, con muchos riesgos. En paciente pediátrico se realiza bajo anestesia general. La punción se hace con una aguja Chiba flexible estéril, se recomienda de 22 Gauge, con guía ultrasonográfica (90).

Se realiza punzando la zona perihepática hasta canalizar la vesícula biliar o del cístico (56). Esta decisión tiene que ver con la dilatación del árbol biliar, si no están dilatados, se punciona la vesícula, lo que es más frecuente en paciente pediátrico (90).

Una vez accesado el ducto, se inserta una guía por la aguja, y luego se pasa sobre la guía un set de acceso percutáneo que queda colocado para realizar el estudio. Se recomienda hacer una aspiración de bilis inicial y luego instilar el medio de contraste para opacificar los ductos biliares (90).

Las contraindicaciones incluyen: coagulopatía, ascitis y una vía de acceso poco segura por interposición de intestino o de pulmón (90).

### 2.11.2 Drenaje percutáneo y Colectotomía

Utilizando el US se puede acceder de manera percutánea a algunas otras lesiones, por ejemplo colecciones intra o peri-vesiculares asociadas a colecistitis, para realizar su drenaje (67, 84). Se describe también este procedimiento para colecistitis acalculosa (102), o bien, para la extracción de litos vesiculares pequeños (103).

La colectotomía o drenaje de la vesícula biliar se puede realizar en pacientes que tengan contraindicaciones absolutas para colecistectomía pero requieran de la liberación del material dentro de la misma, por ejemplo en casos en donde haya material infectado en la vesícula cuya remoción pueda significar disminución de la inflamación y mejoría clínica (67).

De estos pacientes, un grupo importante son los niños inmunocomprometidos por una enfermedad sistémica severa, en donde se presenta colecistitis acalculosa pero no tienen la condición adecuada para ser sometidos a una colecistectomía (104).

Se describe la canulación de la vesícula y ferulización con un catéter 5Fr, por el cual se puede aspirar para remover barro, material de inflamación y pequeños litos, preservando la vesícula. Se envía la muestra aspirada a análisis bacteriológico y además se puede dejar el catéter en su lugar para continuar con el drenaje espontáneo (104).

El tracto de la colecistotomía puede madurar en alrededor de 3 semanas, luego de lo cual el catéter que feruliza se puede retirar (9).

En pacientes pediátricos con colelitiasis se ha descrito su uso, sin embargo se documenta recurrencia de los litos biliares hasta en 30% de los pacientes a los que se le realiza colecistolitotomía en vez de colecistectomía (103).

Una serie de casos interesante en paciente pediátrico es la presentada por Roqués J, y su equipo en 2009, de 16 niños a los que se les realizó colecistolitotomía de manera segura, fácil y sin complicaciones. Los pacientes debían cumplir requisitos previos de litiasis única o doble sin variaciones en sus tamaños a los 2 años de seguimiento, sin etiología evidente y con vía biliar normal. Esta serie fue exitosa pero es un número muy pequeño de pacientes y además hace hincapié que es una práctica ya abandonada en muchas latitudes (105).

Se indica en la literatura que, cuando se realiza adecuadamente, la rápida descompresión puede llevar a una mejoría clínica en el 85-90% de los pacientes (9).

Las guías recientes lo proponen como un procedimiento exclusivo para situaciones en donde el riesgo quirúrgico haga necesario una intervención "transitoria". Tiene una mortalidad del 4% y una morbilidad del 50% (67).

## **2.13 Situación de nuestro país respecto a la patología quirúrgica adquirida de la vía biliar**

En este momento es aún incierta la incidencia de la patología adquirida de la vía biliar en nuestro país, de igual manera es difícil documentar las características clínicas y demográficas de los pacientes. Tras hacer una investigación sobre la bibliografía a nivel nacional, los datos son muy limitados en la población pediátrica.

El primer estudio de nuestro país sobre PAVB en paciente pediátrico es de 1960. En un artículo muy bien elaborado, el Dr Fonseca hace una caracterización de los primeros de estos pacientes documentados tanto en la literatura mundial como nacional, involucrando incluso a los casos de colelitiasis fetal y las colecistitis en relación con enfermedades que ya están prácticamente erradicadas, como la fiebre tifoidea. Hace el resumen de los primeros cuatro casos clínicos de niños con colelitiasis y colecistitis en el país, en ese entonces atendidos en el Hospital San Juan de Dios (2).

Desde ese entonces ha habido muchísimos cambios tanto en el diagnóstico como el tratamiento.

A pesar de que en adultos se ha continuado estudiando frecuentemente estas patologías, la más reciente investigación encontrada en el BINASSS sobre colecistectomías en niños de nuestro país data de 1983.

Este estudio, realizado por los Drs. Hector Otero, Abraham Cohen, Juan Carlos Corrales, Gabriel Barrantes y Gilberto Vargas, estudió a los pacientes atendidos por el periodo de 7 años en Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera con el diagnóstico de colelitiasis, haciendo caracterización clínica y demográfica de los mismos. Esta descripción se limita a 18 casos de niños de 1 año y hasta 15 años de edad, a quienes se les realizó laparoscopia abierta, que era la técnica utilizada en ese momento. A algunos de los pacientes se les realizó también la apendicectomía en el mismo tiempo quirúrgico por razones no mencionadas en el artículo (7).

Luego de esta caracterización, no se ha vuelto a publicar investigaciones al respecto.

Haciendo un estimado de la evolución de la patología en el país, en este momento se pueden estar operando alrededor de 30 casos anuales de pacientes pediátricos a quienes se les realiza colecistectomía laparoscópica.

En nuestro país el primer programa de cirugía ambulatoria para colecistectomía en paciente adulto fue en el 2005 en el Hospital San Juan de Dios, desde ese momento la mayoría de los pacientes ya se manejan con régimen de egreso en las siguientes 4-6 horas postoperatorias, con adecuada educación e información al paciente (106). En

paciente pediátrico se ha descrito a nivel mundial este manejo sin ninguna complicación; en nuestro país también se podría implementar como programa.

Sabemos que algunos centros médicos utilizan este régimen de egreso temprano, pero de igual manera no hay información recopilada a nivel nacional.

Sabiendo que en nuestro país no se ha llevado a cabo ninguna investigación reciente que documente la incidencia de estas patologías en el paciente pediátrico y que tampoco hay una guía estandarizada para el manejo quirúrgico de las mismas ni de las complicaciones en relación con estas patologías, se decidió en esta investigación generar un producto que sea útil para los cirujanos pediátricos.

Utilizando la información de la presente investigación teórica, se proponen en el siguiente capítulo tanto unos algoritmos de manejo para diferentes patologías adquiridas de la vía biliar, así como recomendaciones puntuales a tomar en cuenta.



### **CAPÍTULO III: ANÁLISIS DE RESULTADOS**

### 3.1 Propuesta de manejo

En ausencia de una guía internacional que sea estandarizada, existen autores que se han basado en la experiencia de sus centros para realizar protocolos específicos de manejo.

Diez y su equipo en el 2021, con un estudio retrospectivo en su centro, además de encuestas enviadas a otros centros de manejo pediátrico y revisión bibliográfica, proponen un algoritmo diagnóstico y terapéutico que enfatiza en la necesidad de consenso temprano e interdisciplinario entre Pediatras y Cirujanos Pediátricos, también una diferenciación entre la colelitiasis sintomática, la asintomática y la complicada (20).

Este protocolo hace hincapié en el factor de riesgo tan importante que representa tener un IMC elevado; y que en cada paciente los factores predisponentes para colelitiasis (desórdenes metabólicos, obesidad, fibrosis quística, malignidades), deben de ser analizados individualmente y de manera interdisciplinaria para tomar las decisiones terapéuticas respectivas.

Este protocolo fue muy útil en la revisión de este tema, por lo que sugiero que se lea con detenimiento en el Anexo 6.

La información obtenida en esta investigación reúne recomendaciones de la literatura para el diagnóstico, tratamiento tanto médico como quirúrgico y el seguimiento que se le da a los pacientes con patología quirúrgica adquirida de la vía biliar.

A continuación se presenta el consenso de algunas de estas recomendaciones:

- El manejo debe ser multidisciplinario entre Pediatría y Cirugía Pediátrica, con énfasis en la cooperación temprana.
- Respecto a la colelitiasis fetal, hay un consenso en la literatura mundial en que estos casos deben manejarse de manera conservadora a menos de que presenten una extraña complicación.
- Para el manejo, se debe diferenciar entre cuatro escenarios: colelitiasis asintomática en paciente sano, colelitiasis sintomática en paciente sano, colelitiasis en paciente con otra patología de fondo, y colelitiasis complicada.
- Siempre antes de programar una colecistectomía debe haber como estudio diagnóstico mínimo un Ultrasonido abdominal.
- En pacientes con drepanocitosis y esferocitosis se recomienda ultrasonido abdominal anual para tamizaje por colelitiasis, y así asegurar el diagnóstico temprano y realizar una colecistectomía en un contexto electivo.
- Todo paciente con anemia hemolítica a quien se le documente colelitiasis, debe considerarse para colecistectomía laparoscópica de manera electiva aunque sea

asintomático, esto para disminuir el riesgo de complicaciones a lo largo de la vida como colecistitis, colangitis o pancreatitis, que podrían ser potencialmente severa

- Todo paciente con enfermedad hemolítica que se presente con dolor abdominal que asemeje una crisis vasoclusiva y se acompañe de fiebre o ictericia, debe ser evaluado por colecistitis aguda.
- Todos los pacientes con drepanocitosis a quienes se les realiza una colecistectomía requieren tratamiento antibiótico profiláctico por el riesgo elevado de infecciones, además requieren de la optimización adecuada previo a la cirugía para disminuir el riesgo de crisis vasoclusivas peri-operatoriamente. Esta optimización incluye hemoglobina por encima de 10g/dL (podría requerir transfusión de glóbulos rojos) e hidratación el día de la cirugía al 150% de los requerimientos.
- En esferocitosis si se programa esplenectomía a pacientes con colelitiasis concomitante, se recomienda realizar colecistectomía en el mismo tiempo quirúrgico.
- Mientras se espera la intervención quirúrgica por colelitiasis en pacientes con anemia hemolítica, se debe insistir en la “espera vigilada”, con consulta temprana en caso de síntomas que sugieran colecistitis.
- La colecistectomía electiva no es ofrecida a pacientes con talasemia con hallazgo incidental y asintomáticos. La recomendación actual es que estos pacientes sean sometidos a colecistectomía solamente cuando desarrollen síntomas.
- En los pacientes que requieren nutrición parenteral, para prevenir su mayor riesgo de colelitiasis y colecistitis, se recomienda que se mantenga alimentación enteral de ser posible.
- Los niños con obesidad tienen mayor incidencia de colelitiasis y coledocolitiasis que la población de peso normal, por lo que se debe hacer vigilancia de síntomas de los mismos, en caso de presentarlos entonces ampliar con estudio de imágenes.
- Los pacientes que desarrollan colelitiasis en relación con medicamentos rara vez requieren colecistectomía pues tanto los litos como los síntomas cesan tras terminar el tratamiento en cuestión.
- Para colelitiasis asintomática: En pacientes infantiles que sean sanos se recomienda dar seguimiento clínico con vigilancia por seis meses, por la posibilidad de resolución espontánea; si tras este tiempo no hay remisión, se

debe programar la colecistectomía. En la población pediátrica de mayor edad con colelitiasis asintomática, se recomienda que se programe la colecistectomía si hay litos calcificados o litos que no resuelven tras tres meses de seguimiento

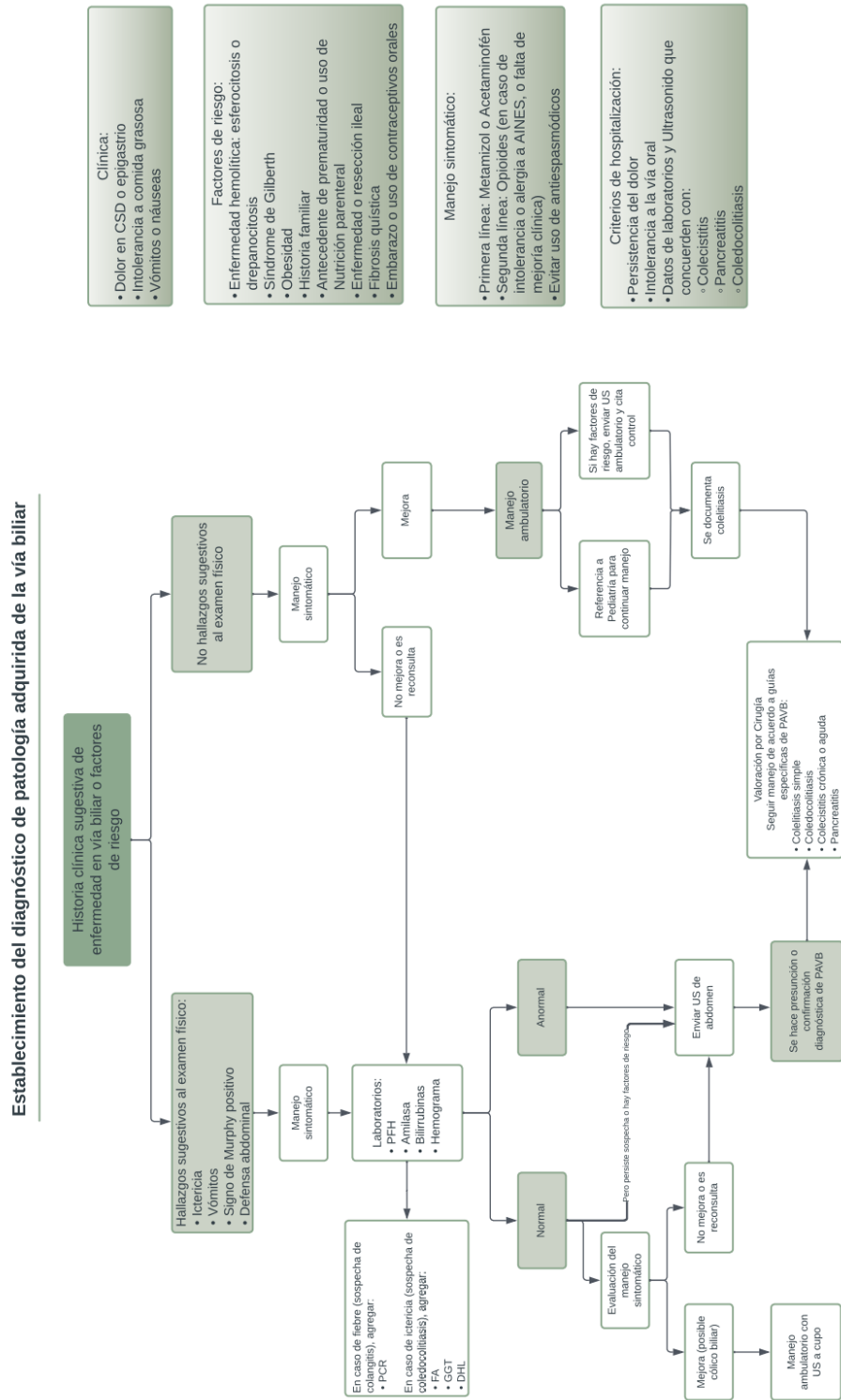
- En caso de sospecha, pero riesgo leve de litos en el colédoco, se recomienda realizar una ColangioRMN para ampliar estudios, esto evita la utilización de CPRE o la instrumentación de la vía biliar transoperatoria.
- En pacientes con riesgo intermedio de tener coledocolitiasis, se sugiere confirmar el diagnóstico siempre con US endoscópico o con colangiografía, tomando en cuenta la disponibilidad, la experiencia local y también la preferencia del médico tratante y el grupo familiar
- Si la sospecha es muy alta o hubo evidencia de coledocolitiasis en un ultrasonido abdominal, la recomendación es realizar la CPRE y drenaje de la vía biliar a prontitud.
- Los pacientes con coledocolitiasis a quienes se les realiza CPRE previo a la colecistectomía, deben ser programados para la misma con prioridad, inmediatamente después que las enzimas hepáticas y la amilasa disminuyan durante el mismo internamiento, se recomienda menos de 72 horas.
- Los niños con coledocolitiasis solo deberían recibir antibióticos en caso de fiebre o que se sospeche colangitis ascendente.
- La colecistitis acalculosa se trata inicialmente de manera médica (antibióticos, re-hidratación, descompresión intestinal), los pacientes que mantengan o empeoren los síntomas, son candidatos a manejo quirúrgico.
- El tratamiento de la colecistitis se debe enfocar en cuatro metas: aliviar la vesícula inflamada, disminuir la respuesta inflamatoria sistémica, prevenir el daño iatrogénico al paciente y prevenir futuros eventos de colecistitis
- El paciente con colecistitis debe manejarse hospitalizado, de manera multidisciplinaria. En estos pacientes se recomienda abordaje médico incluyendo antibioticoterapia. Luego la colecistectomía laparoscópica lo más pronto posible, ya sea dentro de los primeros 7 días de la admisión hospitalaria o en los primeros 10 días del inicio de los síntomas, lo ideal sería en las primeras 48 horas de síntomas.
- En pancreatitis, el ultrasonido es muy utilizado para el diagnóstico y seguimiento y usualmente es el estudio inicial. En caso de que el diagnóstico clínico sea poco claro, se desee evaluar la severidad o complicaciones de la pancreatitis, o bien el paciente sea muy obeso, se recomienda realizar TAC.

- El detalle más importante en la pancreatitis biliar es el reconocimiento temprano. El manejo inicialmente es de soporte, con control del dolor, antibióticos, reposo intestinal y fluidos IV. En pacientes con pancreatitis biliar moderada se recomienda la colecistectomía laparoscópica temprana durante el mismo internamiento luego de que mejore los síntomas agudos.
- En pacientes con pancreatitis biliar severa se prefiere una resolución completa de los síntomas, esto normalmente lleva al menos 6 semanas luego del cuadro, esto para ver si las colecciones asociadas resuelven o hay definición de pseudoquistes.
- En pacientes con pancreatitis en donde no se haya documentado la etiología litiasica con ultrasonido de abdomen, pero haya suficiente sospecha se recomienda el ultrasonido endoscópico para detectar microlitiasis.
- En pancreatitis recurrente se recomienda también US endoscópico para indagar por microlitiasis. Si no se hallan, se recomienda la colangioRMN con secretina.
- Se recomienda la CPRE en pancreatitis biliar con coledocolitiasis o sospecha de la misma.
- El Ursodiol ha demostrado utilidad en litolisis, sin embargo, es necesario estudios poblacionales más grandes para su validación. Por el momento, la mayoría de artículos desaconseja el uso rutinario.
- Un paciente con primer evento de cólico biliar, en el contexto de colelitiasis no complicada, se ingresa a lista de espera para colecistectomía.
- Las recomendaciones de que la CPRE sea realizada de manera urgente son: Coledocolitiasis demostrada en el US abdominal; bilirrubina total mayor a 4mg/dL con dilatación demostrada del colédoco y colangitis ascendente.
- La CPRE es tanto diagnóstica como terapéutica, debe haber más entrenamiento para su realización en paciente pediátrico.
- Se recomienda el uso de AINES para prevenir la pancreatitis post-CPRE.
- Los desórdenes funcionales de la vesícula biliar normalmente es un síndrome de exclusión, la CPRE con manometría o la centellografía CCK-HIDA ayudan al diagnóstico. Su tratamiento es la colecistectomía.
- Los pacientes con pólipos vesiculares son candidatos a colecistectomía en los siguientes contextos: síntomas biliares, pólipos mayores a 1cm aún en ausencia de síntomas, demostración de crecimiento del pólipo en US seriados.
- El seguimiento de los pacientes asintomáticos con pólipos menores de 5mm es con US anual, para pacientes asintomáticos con pólipos de 6-9mm sería cada 6 meses.

- El Ultrasonido reforzado con medio de contraste es un método promisorio para la identificación de lesiones en vía biliar que sean sospechosas.
- El contexto ideal para la colecistectomía es un escenario electivo, los principios de la laparoscopia y la técnica abierta no difieren, pero la primera obtiene mejor manejo del dolor y menor estancia hospitalaria.
- En la colecistectomía laparoscópica, la ubicación de los trocares se hace según la edad, tamaño del paciente, tamaño del hígado y preferencia del cirujano. Se debe tener cuidado con el uso de energía térmica en exceso, sobre todo cerca del colédoco, pues puede haber daño térmico inadvertido.
- No hay contraindicación para egresar a un paciente el mismo día de la colecistectomía si cumple los siguientes criterios: paciente sano, colelitiasis simple en contexto electivo, buen manejo del dolor y tolerancia de dieta, cercanía con el centro médico en caso necesario y núcleo familiar adecuado.
- Existen varias estrategias en las que se puede apoyar el cirujano en caso de una identificación anatómica difícil por el proceso inflamatorio agudo o crónico, estas son: colecistectomía subtotal, colecistectomía de “fondo primero”, colangiograma trans-operatorio, conversión a cirugía abierta, o una combinación de estas opciones
- En caso de una fuga o lesión a la vía biliar, el paciente debe ser atendido en el centro en donde haya mejor experiencia y capacitación del personal.

### 3.2 Guías de manejo sugeridas

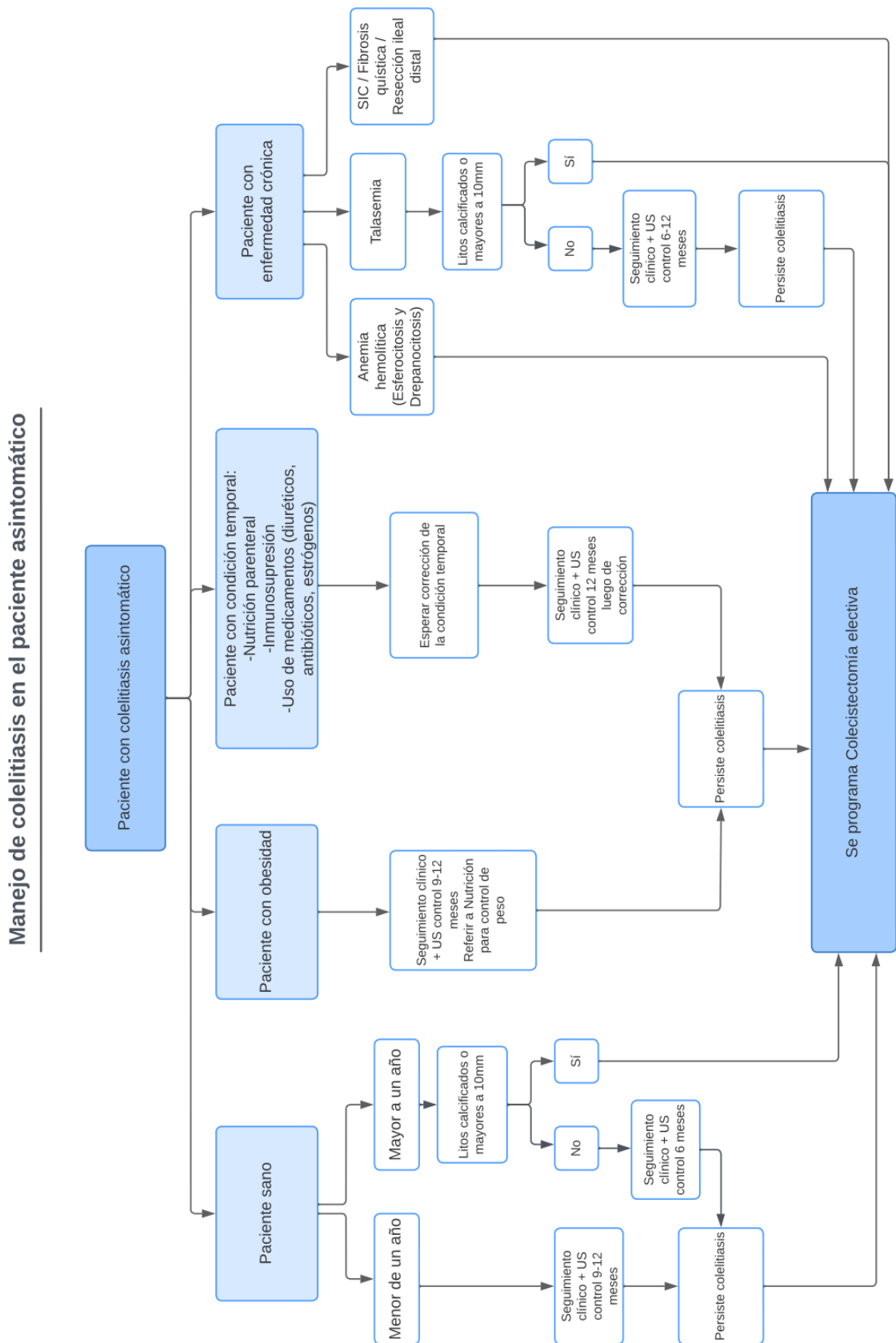
Figura 28. Guía de manejo para establecimiento del diagnóstico de patología adquirida de la vía biliar



- Clinica:**
  - Dolor en CSD o epigastro
  - Intolerancia a comida grasosa
  - Vómitos o náuseas
- Factores de riesgo:**
  - Enfermedad hemolítica: esferocitosis o drepanocitosis
  - Síndrome de Gilbert
  - Historia familiar
  - Antecedente de prematuridad o uso de Nutrición parenteral
  - Enfermedad o resección ileal
  - Fibrosis quística
  - Embarazo o uso de contraceptivos orales
- Manejo sintomático:**
  - Primera línea: Metamizol o Acetaminolén
  - Segunda línea: Opioides (en caso de intolerancia o alergia a AINES, o falta de mejoría clínica)
  - Evitar uso de antiespasmódicos
- Criterios de hospitalización:**
  - Persistencia del dolor
  - Intolerancia a la vía oral
  - Datos de laboratorios y Ultrasonido que concuerden con:
    - Colelititis
    - Pancreatitis
    - Coledocolitis

Fuente: Elaboración propia

Figura 29. Guía de manejo de colelitiasis en el paciente asintomático

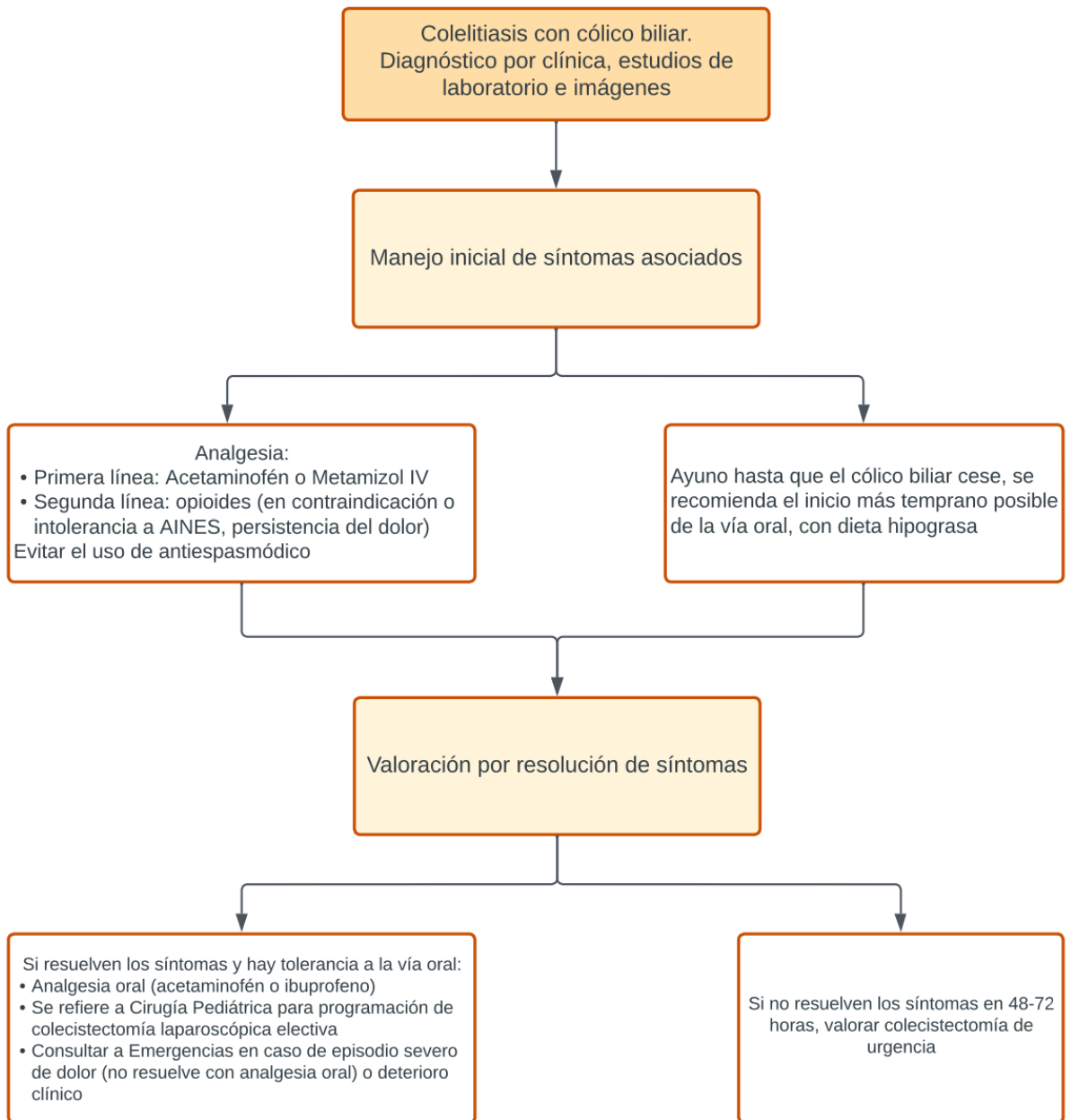


Fuente: Elaboración propia



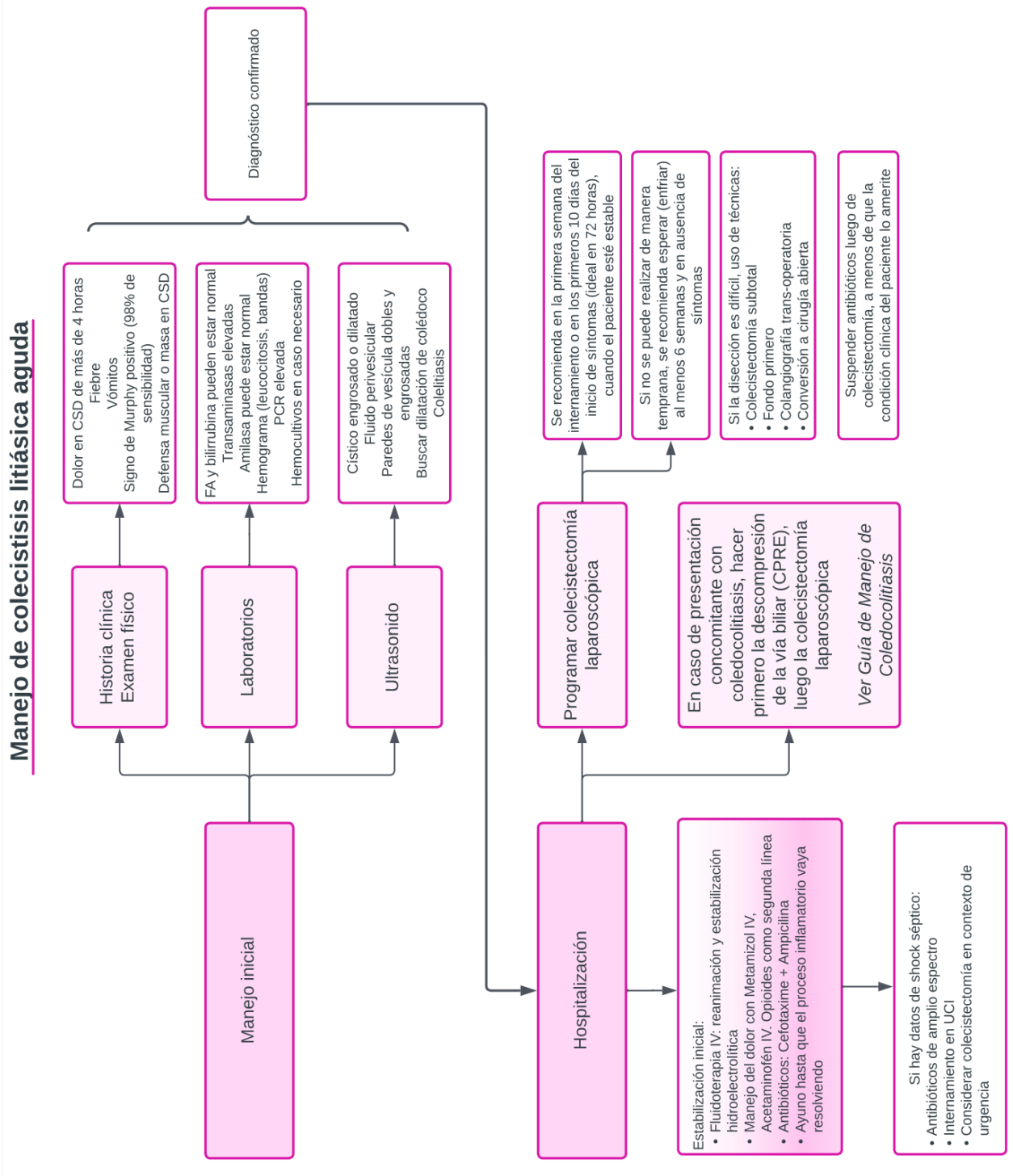
**Figura 30. Guía de manejo de colelitiasis simple en el paciente sintomático**

### Manejo de colelitiasis simple en el paciente sintomático



*Fuente: Elaboración propia*

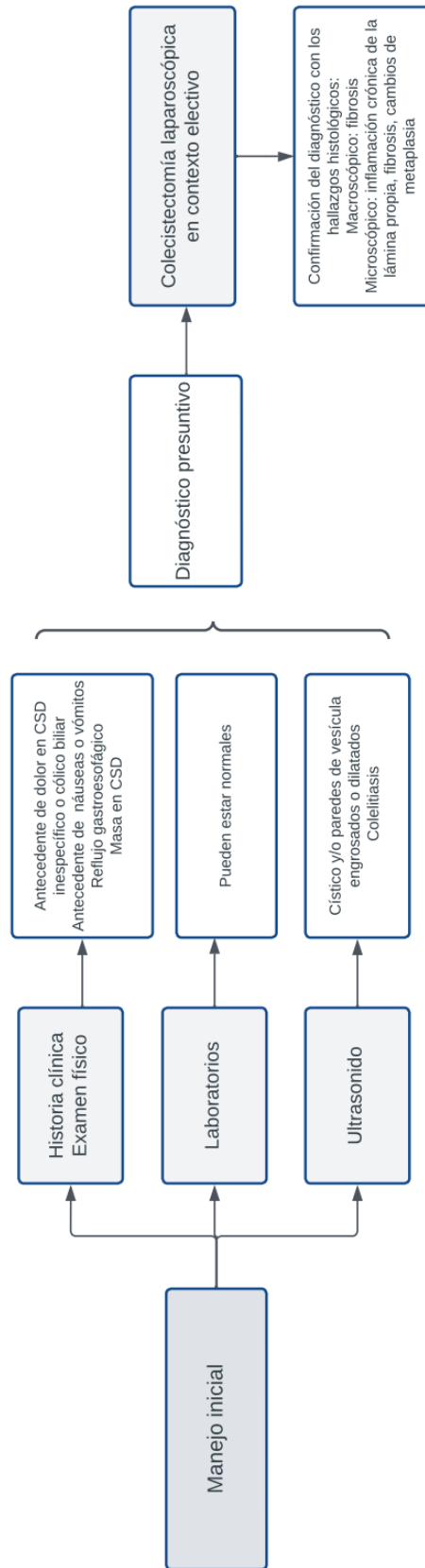
Figura 31. Guía de manejo de colecistitis litiásica aguda



Fuente: Elaboración propia

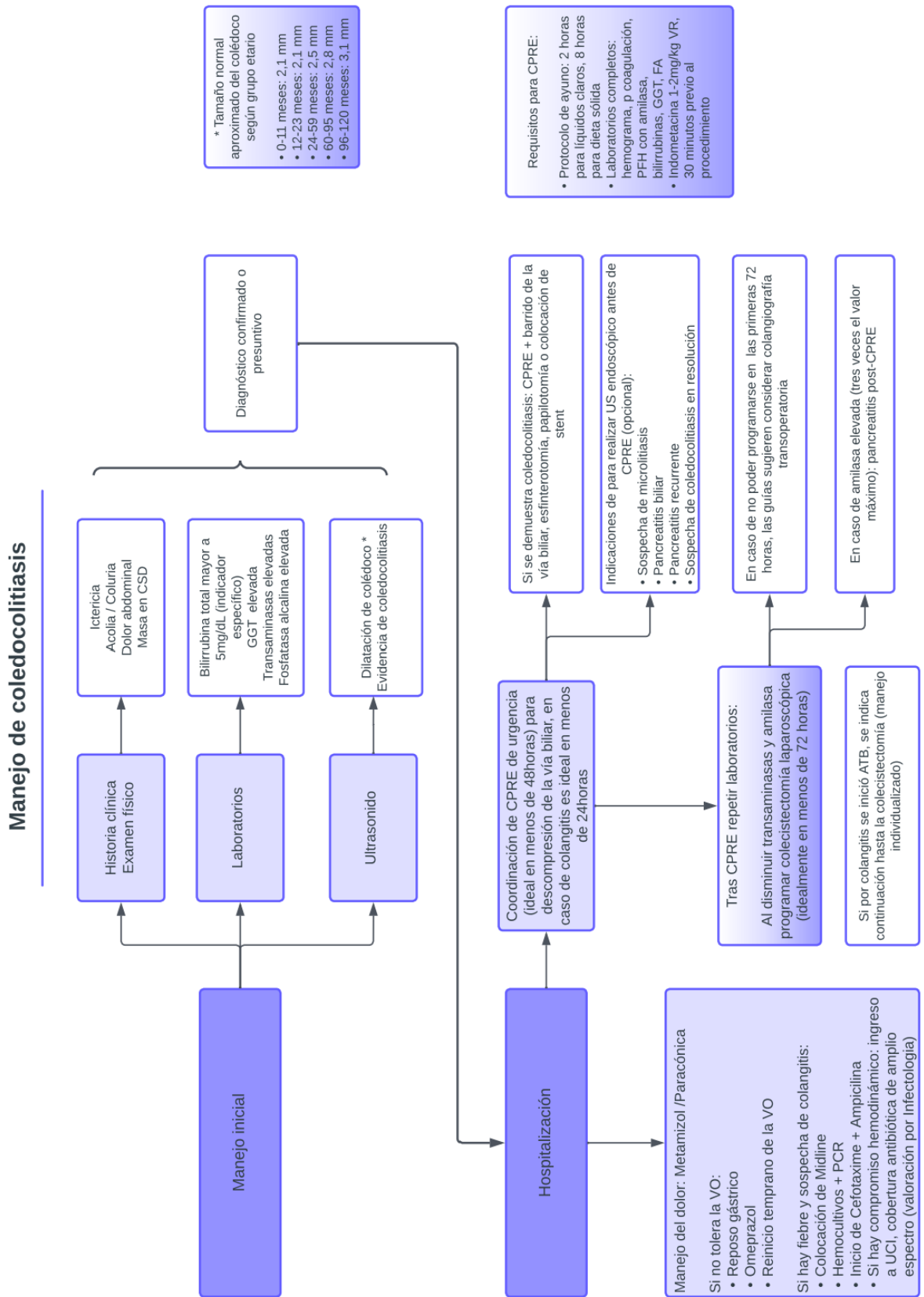
**Figura 32. Guía de manejo de colecistitis litiasica crónica**

**Manejo de colecistitis litiasica crónica**



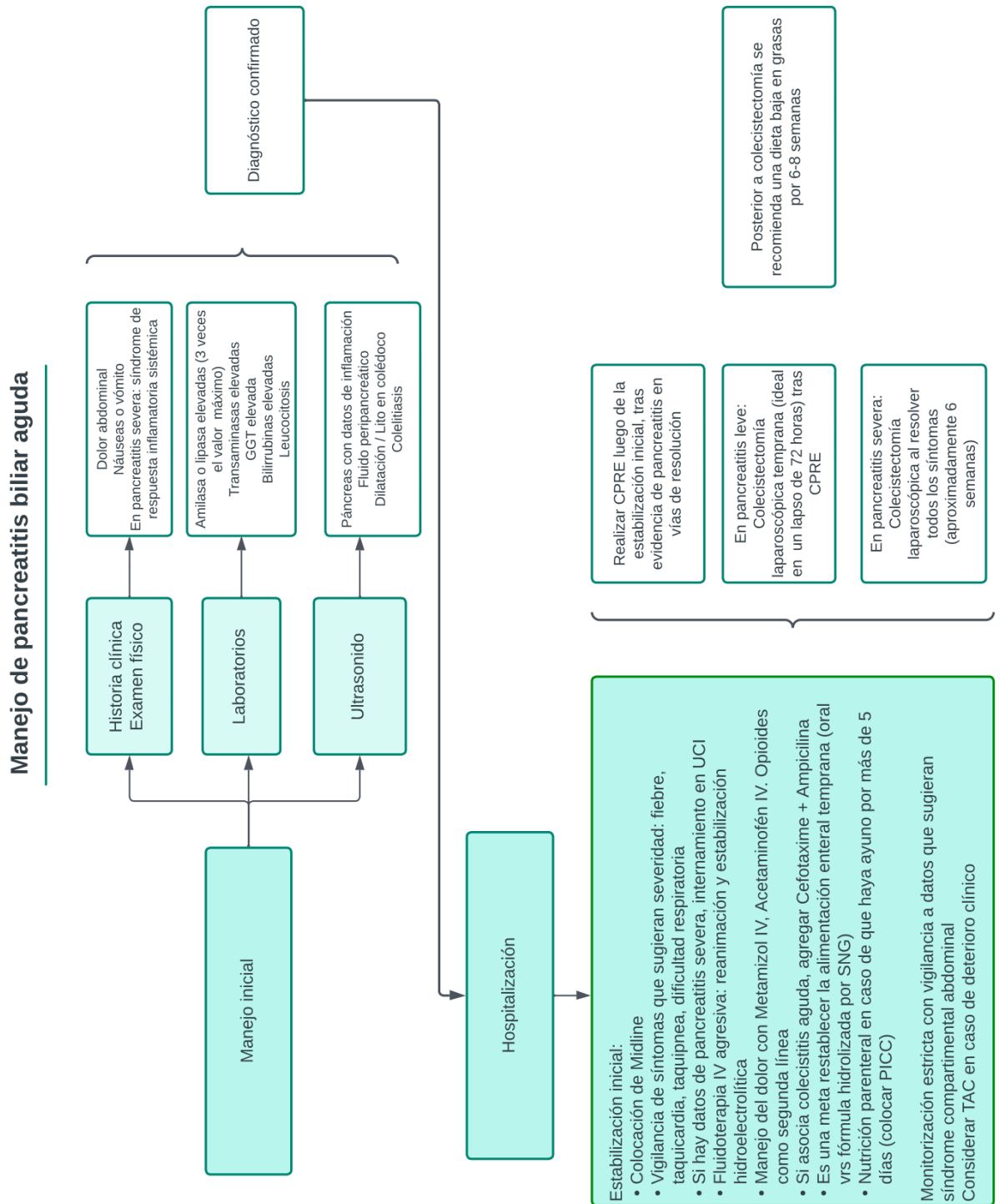
Fuente: Elaboración propia

Figura 33. Guía de manejo de coledocolitiasis



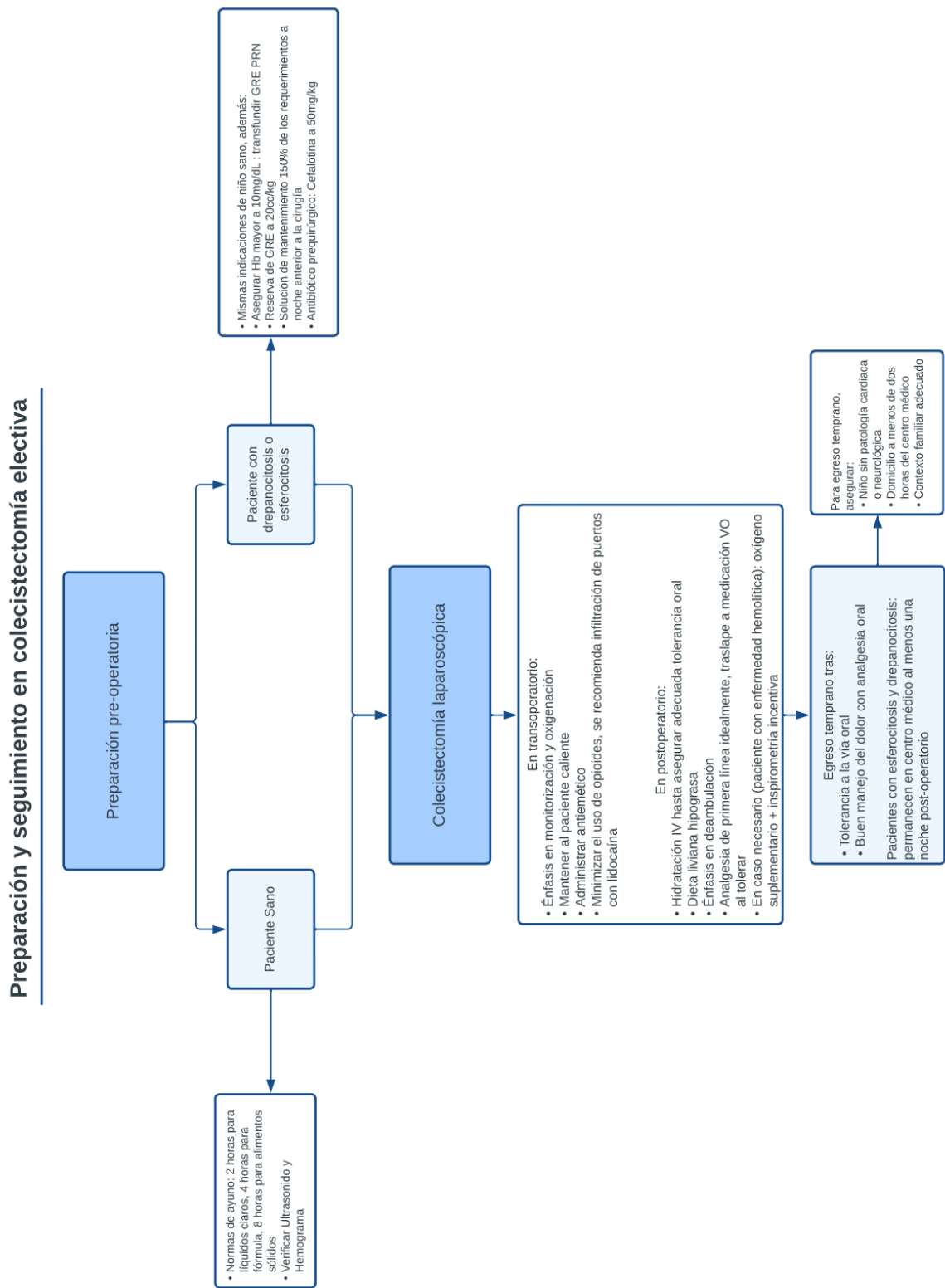
Fuente: Elaboración propia

Figura 34. Guía de manejo de pancreatitis biliar aguda



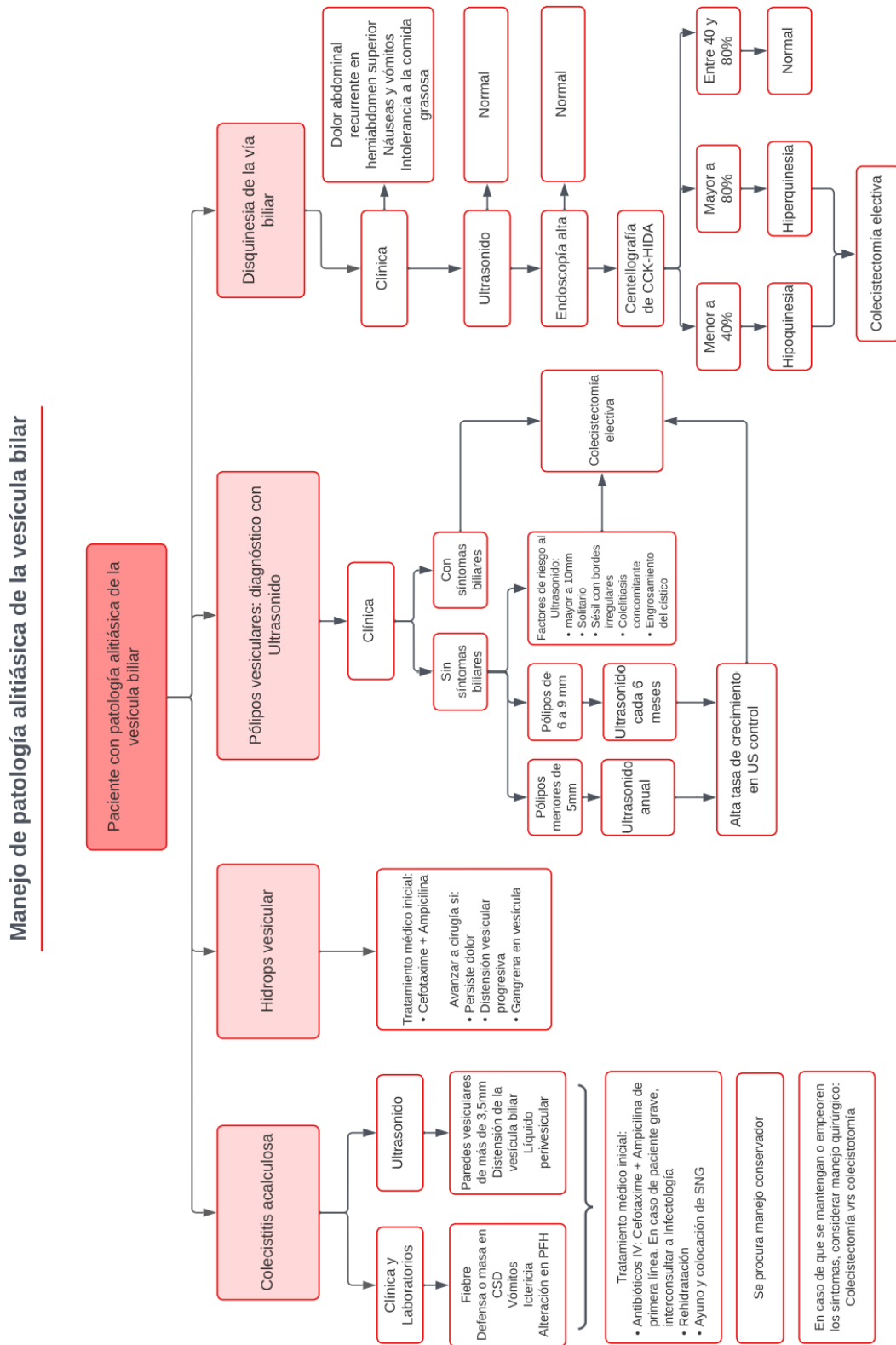
Fuente: Elaboración propia

**Figura 35. Guía de manejo de preparación y seguimiento en colecistectomía electiva**



Fuente: Elaboración propia

Figura 36. Guía de manejo de patología alitiásica de la vesícula biliar



Fuente: Elaboración propia

### 3.3 Conclusiones y recomendaciones

El producto de esta investigación se ve reflejado en las guías de manejo expuestas. Estas propuestas de manejo son el resultado del consenso de una amplia investigación teórica mediante la cual se pudo documentar la presentación clínica y las recomendaciones a nivel mundial para el tratamiento tanto médico conservador, como quirúrgico electivo y de emergencia de los pacientes pediátricos con patología adquirida de la vía biliar.

Hacer un manejo estandarizado de la patología permitiría no solamente ofrecerles a los pacientes lo mejor de las opciones a nivel nacional, sino también en un futuro realizar revisiones de las series y los resultados obtenidos a lo largo del tiempo.

Las propuestas requieren constante revisión para estar acorde con los cambios en la tecnología y en actualización con los resultados de investigaciones a nivel nacional y mundial. Hay aspectos de la práctica clínica que pueden variar conforme exista más estudios sobre el tema.

Estas guías buscan dirigir a cada médico tratante, pero las decisiones clínicas en cada caso particular involucran un análisis complejo de la condición del paciente y las rutas de acción posibles, que son cambiantes con el tiempo.

Se recomienda que la comunidad de cirujanos pediátricos del país se mantenga actualizada en los manejos sugeridos a nivel mundial y que también seamos contribuyentes en la investigación del tema, pues siempre que requiere mayor análisis de esta patología en distintos grupos poblacionales.



## Bibliografía

1. Potter AM. Gall Bladder Disease in Young Subjects. *Surgery, Gynecology and Obstetrics* 1938; 66: 604-610.
2. Fonseca A. Colecistitis y colelitiasis en los niños. *Acta Médica Costarricense* 1960; 3: 39-49.
3. Cabrera CC, Pabón JS, Caicedo CA, Cabrera N, Villamil CE, Chávez G et al. Cholelithiasis and associated complications in pediatric patients. *Cirugía Pediátrica* 2020; 33: 172-176.
4. Chan S, Currie J, Malik AI, Mahomed AA. Pediatric cholecystectomy: Shifting goalposts in laparoscopic era. *Surg Endosc* 2008; 22: 1392-1395.
5. DiCiaula A, Portincasa P. Recent advances in understanding and managing cholesterol gallstones. *F1000Research* 2018; 7: 1-14.
6. Orellana P. Presentación, diagnóstico y terapéutica de la colangitis aguda. *Medicina Legal de Costa Rica* 2014; 31: 84-93.
7. Otero H, Cohen A, Corrales JC, Barrantes G, Vargas G. Colecistectomía en niños (análisis de 6 años). *Rev. Méd. Hosp. Nal. Niños Costa Rica* 1983; 18: 203-213.
8. Artavia, K. Principales patologías asociadas a la vía biliar y páncreas y la aplicación de la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) en el diagnóstico y tratamiento de algunas de ellas. *Med Legal Costa Rica* 2016; 33 (1).
9. Lam, R et al. Gallbladder Disorders: A comprehensive review. *Dis Mon* 2021; 67 (7): 101130
10. Prem Puri, et al. *Pediatric Surgery: General Principles and Newborn Surgery*. Springer-Verlag GmbH Germany, Springer Nature 2020.
11. Brennan P, Standring S, Wiseman S. *Gray's Surgical Anatomy*. First Ed. Elsevier 2020.
12. McHoney M, Kiely E, Mushtaq I. *Color Atlas of Pediatric Anatomy, Laparoscopy and Thoracoscopy*. Springer 2017.
13. Aboughalia H, et al. Pediatric biliary disorders: Multimodality imaging evaluation with clinicopathologic correlation. *Clinical Imaging* 2021; 75: 34-45.
14. Sharafinski M, Meyers A, Vorona G. *Pediatric cholangiopathies: diseases of the gallbladder and biliary tract*. *Abdominal Radiology* 2016.
15. Bailey PV, Connors RH, Tracy TH, Sotelo-Avila C, Lewis JE, Webex TR. Changing spectrum of cholelithiasis and cholecystitis in infants and children. *Am J Surg*. 1989. 158: 585-588.
16. Puri P, Hollwart M. *Pediatric Surgery*. Springer Surgery Atlas Series 2006.
17. Caty M. *Complications in Pediatric Surgery*. Informa Healthcare 2009.

18. Chan S, Currie J, Malik A, Mahomed A. Paediatric cholecystectomy: Shifting goalposts in the laparoscopic era. *Surgical Endoscopy*. 2007;22(5):1392-1395.
19. Ure BM, Jesch NK, Nustede R. Postcholecystectomy Syndrome with Special Regard to Children: A Review. *Eur J Pediatr Surg* 2004; 14:221-225.
20. Diez S, Muller H, Weiss C, Schellerer V, Besendorfer M. Cholelithiasis and cholecystitis in children and adolescents: Does this increasing diagnosis require a common guideline for pediatricians and pediatric surgeons? *BMC Gastroenterol* 2021; 21:186.
21. Frybova B, et al. Cholelithiasis and choledocolithiasis in children; risk factors for development. *PLOS ONE* 2018; 13(5).
22. Hurni Y, Vigo F, Lipp von Wattenwyl B, Ochsenbein N, Canonica C. Fetal Cholelithiasis: Antenatal Diagnosis and Neonatal Follow-up in a case of twin pregnancy- A case report and review of the Literature. *Ultrasound Int Open* 2017; 3:8-12.
23. Schwab M, Braun H, Feldstein V, Nijagal A. The natural history of fetal gallstones: A case series and updated literature review. *J Matern Fetal Neonatal Med* 2022; 1: 1-8.
24. Kesrouani A, Nassif N, Nasr B, Choueiry E, Chalouhi G. Ultrasound characteristics and outcome of prenatally diagnosed fetal cholelithiasis. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine* 2018.
25. Rets A, Clayton A, Christensen R, Agarwal A. Molecular diagnostic update in hereditary hemolytic anemia and neonatal hyperbilirubinemia. *Int J Lab Hematol*. 2019; 41(1):95-101.
26. Theocharidou E, Suddle A. The liver in sickle cell disease. *Clin Liver Dis* 23 (2019) 177-189.
27. Allali S, Taylor M, Brice J, Montalembert M. Chronic organ injuries in children with sickle cell disease. *Haematologica* 2021; 106(6):1535-1544.
28. Shah R, Taborda C, Chawla S. Acute and chronic hepatobiliary manifestations of sickle cell disease: A review. *World J Gastrointest Pathophysiol* 2017; 8(3): 108-116.
29. Allali S, et al. Hepatobiliary complications in children with sickle cell disease: A retrospective review of medical records from 616 patients. *J. Clin. Med*. 2019; 8, 1481.
30. Goodwin E, Partain P, Lebensburger J, Fineberg N, Howard T. Elective cholecystectomy reduces morbidity of cholelithiasis in pediatric sickle cell disease. *PediatrBloodCancer* 2016; 00:1–8.
31. Curró G, Iapichino G, Lorenzini C, Palmeri R, Cucinotta E. Laparoscopic cholecystectomy in children with chronic hemolytic anemia. Is the outcome related to the timing of the procedure? *Surg Endosc* 2006; 20: 252–255.
32. Al Talhi Y, Hamza B, Altowairqi M, Yousef Y. Laparoscopic cholecystectomy for cholelithiasis in children with sickle cell disease. *Clin J Gastroenterol* 2017.

33. Al-Salem A, Issa H. Laparoscopic cholecystectomy in children with sickle cell anemia and the role of ERCP. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech* 2012; 22: 139-142.
34. Rambaud E, et al. Risk and benefits of prophylactic transfusion before cholecystectomy in sickle cell disease. *J. Clin. Med* 2022; 11:3986.
35. Alwabari A, Parida L, Al-Salem A. Laparoscopic splenectomy and/or cholecystectomy for children with sickle cell disease. *Pediatr Surg Int* 2009; 25: 417-421.
36. Perrotta S, Gallagher P, Mohandas N. Hereditary spherocytosis. *Lancet* 2008; 372: 1411-26.
37. Donato H, et al. Esferocitosis hereditaria. Revisión Parte II. Manifestaciones clínicas, evolución, complicaciones y tratamiento. *Arch Argent Pediatr* 2015; 113(2): 168-176.
38. Alizai N, Richard M, Stringer M. Is cholecystectomy really an indication for concomitant splenectomy in mild hereditary spherocytosis? *Arch Dis Child* 2010; 95: 596-599.
39. Ruparel R, et al. Synchronous splenectomy during cholecystectomy for hereditary spherocytosis: Is it really necessary? *Journal of Pediatric Surgery* 2014; 49: 433-435.
40. Borgna-Pignatti C, Gamberini M. Complications of thalassemia major and their treatment. *Expert Rev. Hematol* 2011; 4(3): 353-366.
41. Origa R, et al. Cholelithiasis in thalassemia major. *European Journal of Haematology* 2008; 82: 22-25.
42. Shahramian I, et al. Cholelithiasis in Thalassemia Major Patients: A Report from the South-East of Iran. *International Journal of Hematology-Oncology and Stem Cell Research* 2018; 12(2).
43. Premawardhena A, et al. Place for elective cholecystectomy for patients with severe thalassaemia: a retrospective case control study. *BMC Res Notes* 2019; 12: 245.
44. Khavari M, et al. Frequency of cholelithiasis in patients with beta-thalassemia intermedia with and without hydroxyurea. *Iran Red Crescent Med J.* 2014; 16(7).
45. Serdaroglu F, et al. Gallstones in childhood: etiology, clinical features, and prognosis. *European Journal of Gastroenterology & Hepatology* 2016; 28(12): 1468-1472.
46. Muller E, Grace P, Pitt H. The effect of parenteral nutrition on biliary calcium and bilirubin. *Journal of Surgical Research* 1986; 40: 55-62.
47. Ukleja A, Romano M. Complications of Parenteral Nutrition. *Gastroenterol Clin N Am* 2007; 36: 23-46.
48. Pichler J, Watson T, McHugh K, Hill S. Prevalence of Gallstones Compared in Children with Different Intravenous Lipids. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2015; 61: 253-259.
49. Koyuncuoglu N. Overweight and Obesity in Children and Adolescents. *J Clin Res Pediatr Endocrinol* 2014; 6(3): 129-143.

50. Koebnick C, Smith N, Black MH, Porter AH., Richie BA, Hudson S, et al: Pediatric obesity and gallstone disease: results from a cross-sectional study of over 510,000 youth. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.*, 2012; 5(3)
51. Lammert F., Acalovschi M., Ercolani G., van Erpecum K. J., Gurusamy K., van Laarhoven C. J. et al.: EASL Clinical Practice Guidelines on the prevention, diagnosis and treatment of gallstones. *Journal of Hepatology.* 2016; 65:146-181.
52. Poffenberger C, Gausche-Hill M, Ngai S, Myers A, Renslo R. Cholelithiasis and its complications in children and adolescents: Update and case discussion. *Pediatric Emergency Care* 2012; 28 (1): 68-76.
53. Sood V. Gilbert's syndrome in children with unconjugated hyperbilirubinemia: an analysis of 170 cases. *The Indian Journal of Pediatrics* 2021; 88: 154-157.
54. Pak M, Lindseth G. Risk Factors for Cholelithiasis. *Gastroenterol Nurs* 2016; 39(4): 297-309.
55. Jeanty C, Derderian C, Courtier J, Hirose S. Clinical management of infantile cholelithiasis. *Journal of Pediatric Surgery* 2014.
56. Nordin N, Alex G, Clarnette T, Stephens N, Oliver M. Common bile duct stones in infancy: A medical approach. *Journal of Paediatrics and Child Health* 2012; 48: 705-709.
57. Alemi F, Seiser N, Ayloo S. Gallstone Disease: Cholecystitis, Mirizzi Syndrome, Bouveret Syndrome, Gallstone Ileus. *Surg Clin N Am* 2019; 99: 231-244.
58. Sellers Z, Thorson C, Co S, Schaberg K, Kerner J. Feeling the Impact of Long-Term Total Parenteral Nutrition. *Dig Dis Sci.* 2017; 62(12): 3317-3320.
59. Tuncer A, Yilmaz S, Yavuz M, Centinkursun S. Minimally Invasive Treatment of Mirizzi Syndrome, a Rare Cause of Cholestasis in Childhood. *Case Rep Pediatr.* 2016.
60. Blasco J, et al. Colecistitis aguda alitiásica en pediatría. Una patología no tan rara. *Enferm Dig* 2014;106:487-490.
61. Al Hindi S, Khalaf Z, Nazzal K, Nazzal O, Ahmed A, Alshaibani L. Acute Pancreatitis in Children: The Clinical Profile at a Tertiary Hospital. *Cureus.* 2021; 13 (5).
62. Saeed S. Acute pancreatitis in children: Updates in epidemiology, diagnosis and management. *Curr Probl Pediatr Adolesc Health Care*, 2020.
63. Working Group IAP/APA. IAP/APA evidence-based guidelines for the management of acute pancreatitis. *Pancreatology* 2013; 13.
64. Keller M, et al. Spontaneous Resolution of Cholelithiasis in Infants. *Radiology* 1985; 157: 345-348.
65. Choi J, Lee S, Cho I, Paik W, Ryu J, et al. Ursodeoxycholic acid for the prevention of gallstone and subsequent cholecystectomy following gastric surgery: A systematic review and meta-analysis. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2021; 00: 1-10.

66. Bachrach WH, Hofmann AF. Ursodeoxycholic acid in the treatment of cholesterol cholelithiasis (Part I). *Dig. Dis. Sci.* 1982; 27: 737–61.
67. Pisano M, et al. World Society of Emergency Surgery updated guidelines for the diagnosis and treatment of acute calculus cholecystitis. *World J Emerg Surg* 2020; 15:61.
68. Mayumi T, et al. Tokyo Guidelines 2018: management bundles for acute cholangitis and cholecystitis. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 2018; 25(1): 96-100.
69. Gomi H, et al. Tokyo Guidelines 2018: antimicrobial therapy for acute cholangitis and cholecystitis. *J Hepatobiliary Pancreat Sci* 2018; 25(1): 3-16.
70. Imamoglu M, Sarihan H, Sari A, Ahmetoglu A. Acute Acalculous Cholecystitis in Children: Diagnosis and Treatment. *J Pediatr Surg.* 2002; 37: 36-39.71.
71. Ng J Y, Gu J. Conservative Management of Acalculous Cholecystitis in a Seven-year-old Child. *Cureus* 2018; 10(1): e2092.
72. Poddighe D, Sazonov V. Acute acalculous cholecystitis in children. *World J Gastroenterol* 2018; 24(43): 4870-4879
73. Debray D, Pariente D, Gauthier F, Myara A, Bernard O. Cholelithiasis in infancy: a study of 40 cases. *J. Pediatr.* 1993; 122: 385–9.
74. ASGE Standards of Practice Committee. ASGE guideline on the role of endoscopy in the evaluation and management of choledocholithiasis. *Gastrointestinal endoscopy* 2019; 89(6): 1075-1105.
75. Bosley M, et al. Biliary hyperkinesia in adolescents—it isn't all hype! *Translational Gastroenterology and Hepatology* 2021; 6: 36.
76. Stringer M, Ceylan H, Ward K, Wyatt J. Gallbladder Polyps in Children—Classification and Management. *Journal of Pediatric Surgery* 2003; 38 (11): 1680-1684.
77. Demirbag F, et al. Gallbladder Polyps: Rare Lesions in Childhood. *JPNG* 2019; 68: 89-93.
78. Beck P, Shaffer E, Gall D, Sherman P. The natural history and significance of ultrasonographically defined polypoid lesions of the gallbladder in children. *Journal of Pediatric Surgery* 2007; 42, 1907–1912.
79. Yankov I, et al. Gallbladder polyp in children – a rare finding during ultrasound examination. *J Ultrason* 2022; 22: 64–66.
80. Ballouhey Q, et al. Management of Polypoid Gallbladder Lesions in Children: A Multicenter Study. *Eur J Pediatr Surg* 2017; 28(1): 6-11.
81. Serra C, et al. CEUS in the differential diagnosis between biliary sludge, benign lesions and malignant lesion. *Journal of Ultrasound* 2018; 21:119–126.
82. Zhuang B, et al. Contrast-enhanced ultrasonography improves the diagnostic specificity for gallbladder- confined focal tumors. *Abdom Radiol* 2017; 43: 1134-1142.

83. Franke D, et al. Contrast-enhanced ultrasound of the spleen, pancreas and gallbladder in children. *Pediatr Radiol* 2021; 51(12): 2229-2252.
84. Cokkinos D, et al. Contrast-enhanced ultrasound examination of the gallbladder and bile ducts: A pictorial essay. *J Clin Ultrasound* 2018; 46: 48-61.
85. Varadarajulu S, Wilcox C, Hawes R, Cotton P. Technical outcomes and complications of ERCP in children. *Gastrointestinal Endoscopy*. 2004; 60:367-71.
86. Neff L, Mishra G, Fortunato J, Laudadio J, Petty J. Microlithiasis, endoscopic ultrasound, and children: not just little gallstones in little adults. *Journal of Pediatric Surgery* 2011; 46: 462-466.
87. Lakhole A, Liu Q. Role of Endoscopic Ultrasound in Pediatric Disease. *Gastrointest Endoscopy Clin N Am* 2016; 26: 137-153.
88. Scheers I, et al. Diagnostic and Therapeutic Roles of Endoscopic Ultrasound in Pediatric Pancreaticobiliary Disorders. *JPGN* 2015; 61 (2): 238-247.
89. Lautz T, Turkel G, Radhakrishnan J, Wyers M, Chin A. Utility of the computed tomography severity index (Balthazar score) in children with acute pancreatitis. *Journal of Pediatric Surgery* 2012; 47: 1185-1191.
90. Rozel C, et al. Imaging of biliary disorders in children. *Pediatr Radiol* 2011; 41: 208-220.
91. Chavhan G, Babyn P, Manson D, Vidarsson L. Pediatric MR cholangiopancreatography: principles, technique, and clinical applications. *Radiographics* 2008; 28(7): 1951-1962
92. Hull N, Schooler G, Yee E. Hepatobiliary MR Imaging in Children: Up-to-Date Imaging Techniques and Findings. *Magn Reson Imaging Clin N Am* 2019; 27: 263-278.
93. Tagawa M, Morita A, Imagawa K, Mizokami Y. Endoscopic retrograde cholangiopancreatography and endoscopic ultrasound in children. *Digestive Endoscopy* 2021; 33 (7): 1045-1058
94. Issa H, Al-Haddad A, Al-Salem A. Diagnostic and therapeutic ERCP in the pediatric age group. *Pediatr Surg Int* 2007; 23: 111–116.
95. Guelrud M, Mujica C, Jaen D, Plax J, Arias J. The role of ERCP in the diagnosis and treatment of idiopathic and recurrent pancreatitis in children and adolescents. *Gastrointest Endosc* 1994;40:428-36
96. Andrade-Dávila V, et al. Rectal indomethacin versus placebo to reduce the incidence of pancreatitis after endoscopic retrograde cholangiopancreatography: results of a controlled clinical trial. *BMC Gastroenterol* 2015; 15: 85.
97. Troendle D, Abraham O, Huang R, Barth B. Factors associated with post-ERCP pancreatitis and the effect of pancreatic duct stenting in a pediatric population. *Gastrointest Endosc* 2015; 81(6): 1408-1416.

98. Troendle D, Gurrām B, Huang R, Barth B. IV Ibuprofen for Prevention of Post-ERCP Pancreatitis in Children: A Randomized Placebo-controlled Feasibility Study. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020; 70(1): 121-126.
99. Al Hindi S, Al Aradi H, Mubarak M. Laparoscopic cholecystectomy in children with sickle cell disease: A simple modified technique. *Asian J Endosc Surg.* 2020;1–5.
100. Jawaheer G, Evans K, Marcus R. Day-Case Laparoscopic Cholecystectomy in Childhood: Outcomes from a Clinical Care Pathway. *Eur J Pediatr Surg* 2013; 23: 57-62.
101. Méndez K, Sabater R, Chinea E, Lugo-Vicente H. Is there a safe advantage in performing outpatient laparoscopic cholecystectomy in children? *Journal of Pediatric Surgery* 2007; 42, 1333-1336.
102. VanSonnenberg E, D'Agostino H, Goodacre B, Sanchez R, Casola G. Percutaneous gallbladder puncture and cholecystostomy: results, complications, and caveats for safety. *Radiology* 1992; 183: 167-170.
103. De Calawe D, Akl U, Corbally M. Cholecystectomy versus cholecystolithotomy for cholelithiasis in childhood: long-term outcome. *J Pediatr Surg* 2001; 36 (10): 1518-1521.
104. 102. Schaefer C, Towbin R, Aria D, Kaye R. Safety and effectiveness of percutaneous cholecystostomy in critically ill children who are immune compromised. *Pediatr Radiol* 2016; 46(7): 1040-1045
105. Roqués J, et al. Colecistolitotomía: primeros resultados a medio-largo plazo de nuestra serie. *Cir Pediatr* 2009; 22: 153-156.
106. Vega-Vega M, Orlich C, Gómez K. Colecistectomía laparoscópica ambulatoria. Reporte preliminar de 100 casos. *Acta méd. Costarric* 2006; 48:3

## Anexos

### Anexo 1: Recomendaciones de antimicrobianos en infecciones agudas de la vía biliar, según las Guías de Tokio 2018.

**Table 3: Antimicrobial recommendations for acute biliary infections**

Severity	Community-acquired biliary infections			Healthcare-associated biliary infections (4)
	Grade I	Grade II	Grade III (4)	Healthcare-associated cholangitis and cholecystitis
Antimicrobial agents	Cholangitis and cholecystitis	Cholangitis and cholecystitis	Cholangitis and cholecystitis	Healthcare-associated cholangitis and cholecystitis
Penicillin-based therapy	Ampicillin/sulbactam (1) is not recommended if > 20% resistance rate.	Piperacillin/tazobactam	Piperacillin/tazobactam	Piperacillin/tazobactam
Cephalosporin-based therapy	Cefazolin,* or Cefotiam,* or Cefuroxime,* or Ceftriaxone, or Cefotaxime + Metronidazole(3)  Cefmetazole,* Cefoxitin,* Flomoxef,* Cefoperazone/sulbactam	Ceftriaxone, or Cefotaxime, or Cefepime, or Cefozopran, or Ceftazidime + Metronidazole(3) Cefoperazone/sulbactam	Cefepime, or Ceftazidime, or Cefozopran ± Metronidazole(3)	Cefepime, or Ceftazidime, or Cefozopran ± Metronidazole(3)
Carbapenem-based therapy	Ertapenem	Ertapenem	Imipenem/cilastatin, Meropenem, Doripenem, Ertapenem	Imipenem/cilastatin, Meropenem, Doripenem, Ertapenem
Monobactam-based therapy	–	–	Aztreonam ± Metronidazole(3)	Aztreonam ± Metronidazole(3)
Fluoroquinolone-based therapy(2)	Ciprofloxacin, Levofloxacin, Pazufloxacin ± Metronidazole(3) Moxifloxacin	Ciprofloxacin, Levofloxacin, Pazufloxacin ± Metronidazole(3) Moxifloxacin	–	–

Footnotes:

\* Local antimicrobial susceptibility patterns (antibiogram) should be considered for use.

1. Amp/sulbactam has little activity left against *Escherichia coli*. It is removed from the North American guidelines [43, 49]
2. Fluoroquinolones use is recommended if the susceptibility of cultured isolates is known or for patients with  $\beta$ -lactam allergies. Many extended-spectrum  $\beta$ -lactamase (ESBL)-producing gram negative isolates are fluoroquinolone resistant.
3. Anti-anaerobic therapy, including use of metronidazole, tinidazole, or clindamycin, is warranted if a biliary-enteric anastomosis is present. The carbapenems, piperacillin/tazobactam, ampicillin/sulbactam, cefmetazole, cefoxitin, flomoxef, and cefoperazone/sulbactam have sufficient anti-anaerobic activity for this situation.
4. Vancomycin is recommended to cover *Enterococcus* spp. for grade III community-acquired acute cholangitis and cholecystitis, and healthcare-associated acute biliary infections. Linezolid or daptomycin is recommended if vancomycin-resistant *Enterococcus* (VRE) is known to be colonizing the patient, if previous treatment included vancomycin, and/or if the organism is common in the community.

Fuente: Gomi H, et al. Tokyo Guidelines 2018: antimicrobial therapy for acute cholangitis and cholecystitis. J Hepatobiliary Pancreat Sci 2018; 25(1): 3-16.



Anexo 2: Flujo de manejo de los pacientes con colecistitis aguda secundaria a cálculos biliares

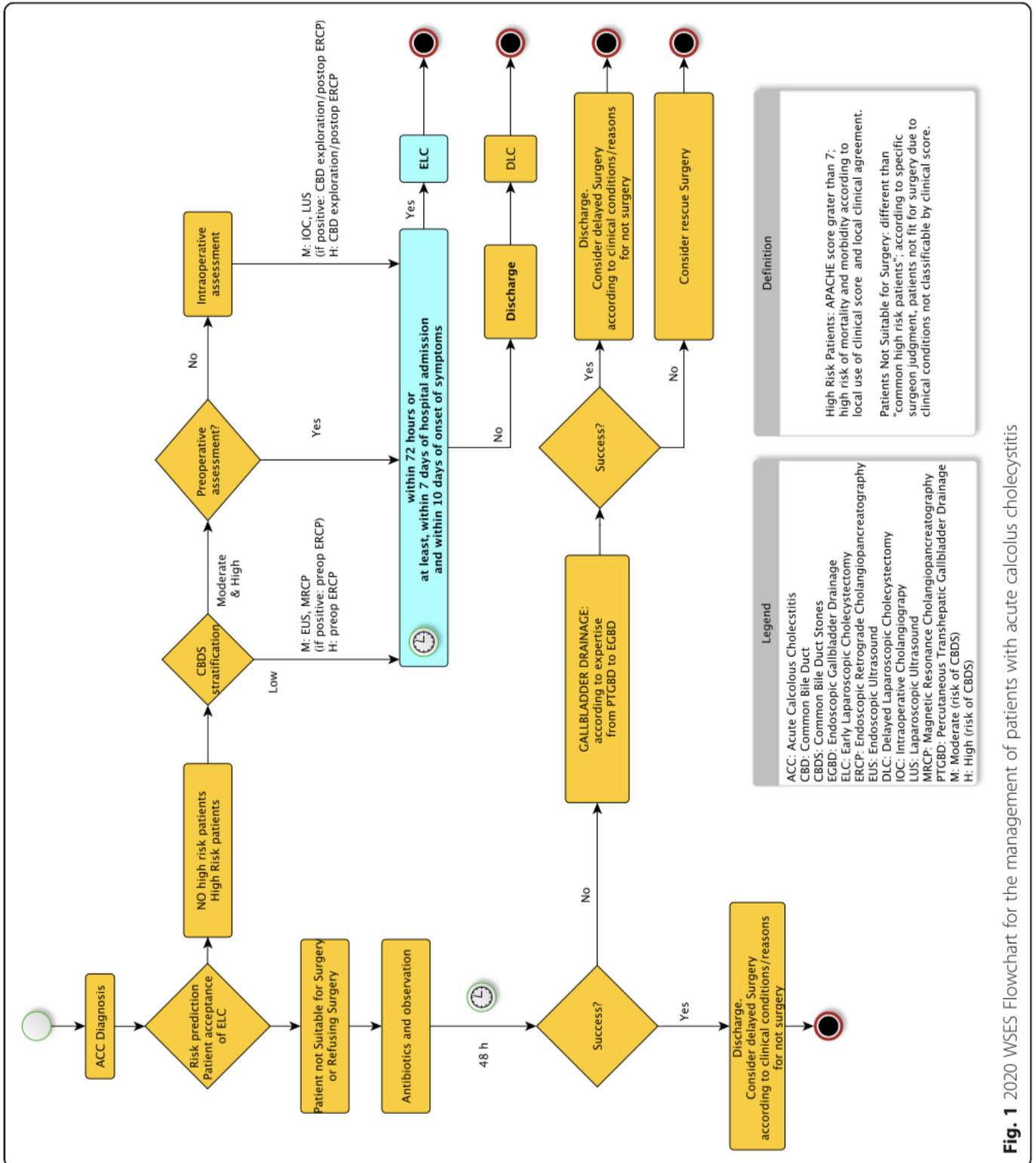


Fig. 1 2020 WSES Flowchart for the management of patients with acute calculus cholecystitis

Fuente: Pisano M, et al. World Society of Emergency Surgery updated guidelines for the diagnosis and treatment of acute calculus cholecystitis. World J Emerg Surg 2020; 15:61.

### Anexo 3: Manejo de los pacientes con colecistitis aguda, según las Guías de Tokio 2018

**Table 2 Management bundle for acute cholecystitis**

1. When acute cholecystitis is suspected, perform a diagnostic assessment every 6 to 12 h using TG18 diagnostic criteria until a diagnosis is reached .
2. Perform abdominal US, followed by a CT scan or HIDA scan if needed to make a diagnosis.
3. Use the severity assessment criteria to assess severity repeatedly: at diagnosis, within 24 h after diagnosis, and from 24 to 48 h after diagnosis. Evaluate the surgical risk (e.g. local inflammation, CCI, ASA, PS, predictive factors).
4. Taking into consideration the need for cholecystectomy, as soon as a diagnosis has been made, initiate treatment, with sufficient fluid replacement, electrolyte compensation, fasting, and administration of intravenous analgesics and full-dose antimicrobial agents.
5. In Grade I (mild) patients, laparoscopic cholecystectomy (Lap-C) at an early stage, i.e. within 7 days (within 72 h is better) of onset of symptoms is recommended.
6. If conservative treatment is selected for patients with Grade I (mild) disease and no response to initial treatment is observed within 24 h, reconsider early Lap-C if patient performance status is good and fewer than 7 days have passed since symptom onset or biliary tract drainage.
7. In Grade II (moderate) patients, consider urgent/early Lap-C if patient performance status is good and the advanced Lap-C technique is available. If the patient's condition is poor, urgent/early biliary drainage, or delayed/elective Lap-C, can be selected.
8. In Grade III (severe) patients with high surgical risk\*, perform urgent/early biliary drainage. If there are neither negative predictive factors\*\* nor FOSF\*\*\* and the patient has good PS, early Lap-C at an advanced center can be chosen.
9. Perform blood culture or bile culture, or both, in Grade II (moderate) and III (severe) patients.
10. Consider transferring the patient to advanced facilities if urgent/emergency Lap-C, biliary drainage, and intensive care are not available.

US, ultrasonography; CT, computed tomography; HIDA, hepatobiliary iminodiacetic acid; CCI; Charlson Comorbidity Index; ASA, American Society of Anesthesiologists class; PS, performance status

\*high surgical risk: evaluate CCI, ASA, PS, predictive factors, and FOSF

\*\*predictive factors: jaundice (T-Bil  $\geq 2$ ), neurological dysfunction, respiratory dysfunction

\*\*\*FOSF: favorable organ system failure = cardiovascular or renal organ system failure that is rapidly reversible after admission and before early Lap-C in acute cholecystitis

Fuente: Mayumi T, et al. Tokyo Guidelines 2018: management bundles for acute cholangitis and cholecystitis. J Hepatobiliary Pancreat Sci 2018; 25(1): 96-100

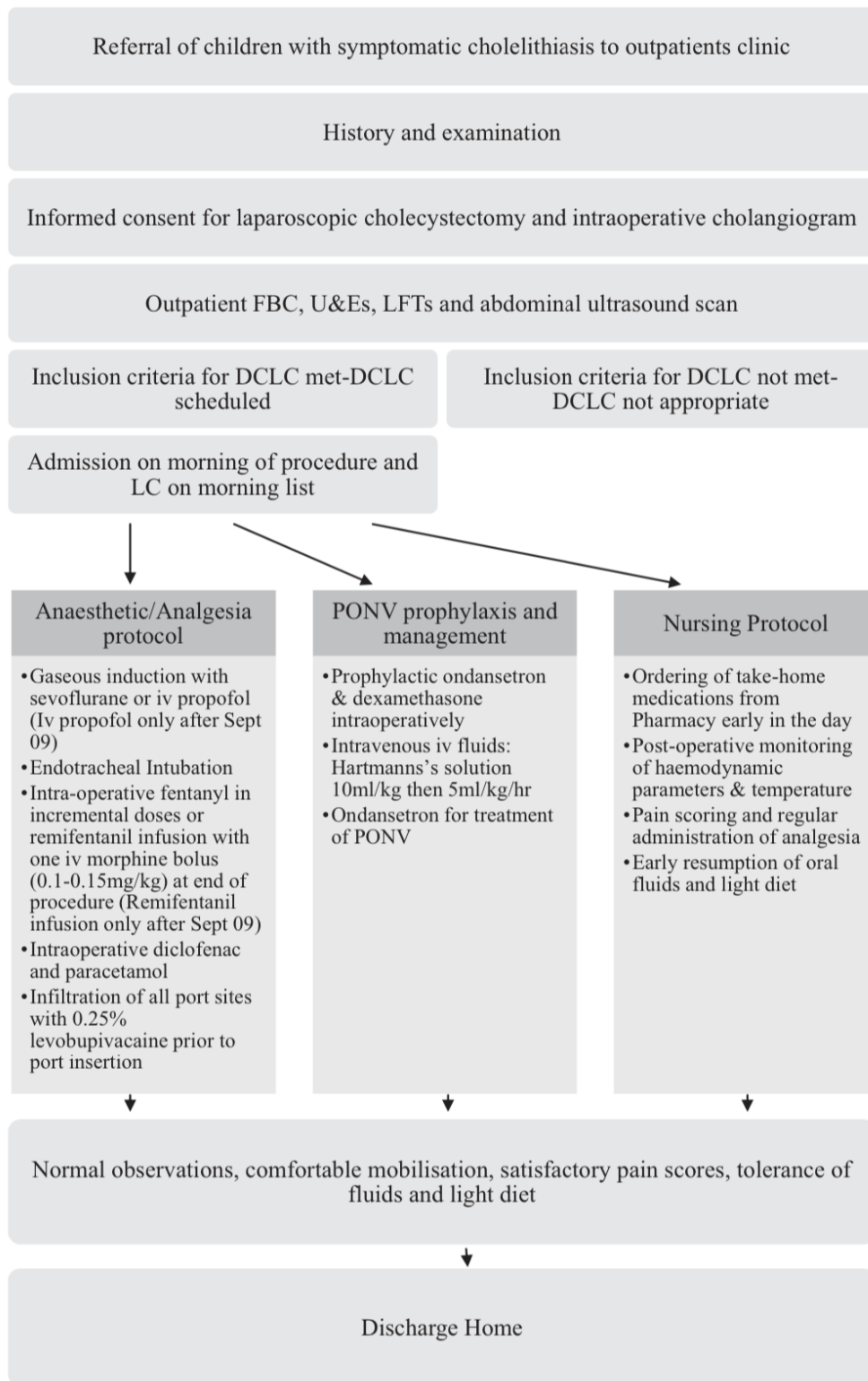
#### Anexo 4: Características de los hallazgos en el US con reforzamiento contrastado en patología de la vesícula y vía biliar

**Table 2** Contrast-enhanced ultrasound (CEUS) findings for imaging of the gallbladder and bile ducts

Gallbladder/bile ducts	Arterial phase	Parenchymal phase
Normal gallbladder	Absent intraluminal enhancement, homogeneously enhancing thin wall	Absent intraluminal enhancement, homogeneously enhancing thin wall
Gallbladder duplication	Absent intraluminal enhancement, septal enhancement	Absent intraluminal enhancement, septal enhancement
Diverticula		
Junctional folds		
Phrygian caps		
Septated gallbladder		
Biliary sludge	Absent intraluminal enhancement	Absent intraluminal enhancement
Uncomplicated acute cholecystitis	Rapid, homogeneous, intense transmural hyperenhancement of the thickened wall	Homogeneous transmural hyperenhancement of the thickened wall
Gangrenous/perforated acute cholecystitis	Focal/multifocal, discontinuous/irregular gallbladder wall enhancement ± pericholecystic abscess/fluid	Focal/multifocal discontinuous/irregular gallbladder wall enhancement ± pericholecystic abscess/fluid
Adenomyomatosis	Focal/segmental/diffuse heterogeneous gallbladder wall enhancement, small non-enhancing intramural Rokitansky–Aschoff sinuses	Focal/segmental/diffuse heterogeneous gallbladder wall enhancement, small non-enhancing intramural Rokitansky–Aschoff sinuses
Polyps	Homogeneously hyperenhancing intraluminal mucosal projections, intact gallbladder wall	Iso-/hypoenhancing intraluminal mucosal projections, intact gallbladder wall
Gallbladder carcinoma	Heterogeneous hyperenhancement lesion, irregular lesion wall, disrupted gallbladder wall	Washout lesion
Biliary abscess	Absent enhancement lesion, ± perilesional hyperenhancement	Absent enhancement lesion, ± perilesional hyperenhancement
Biliary embryonal rhabdomyosarcoma	Heterogeneous enhancing solid components, non-enhancing cystic enhancement	Heterogeneous enhancing solid components, non-enhancing cystic enhancement
Cholangiocarcinoma	Irregular rim enhancement, heterogeneously hyperenhancing lesion	Early washout and hypoenhancement lesion

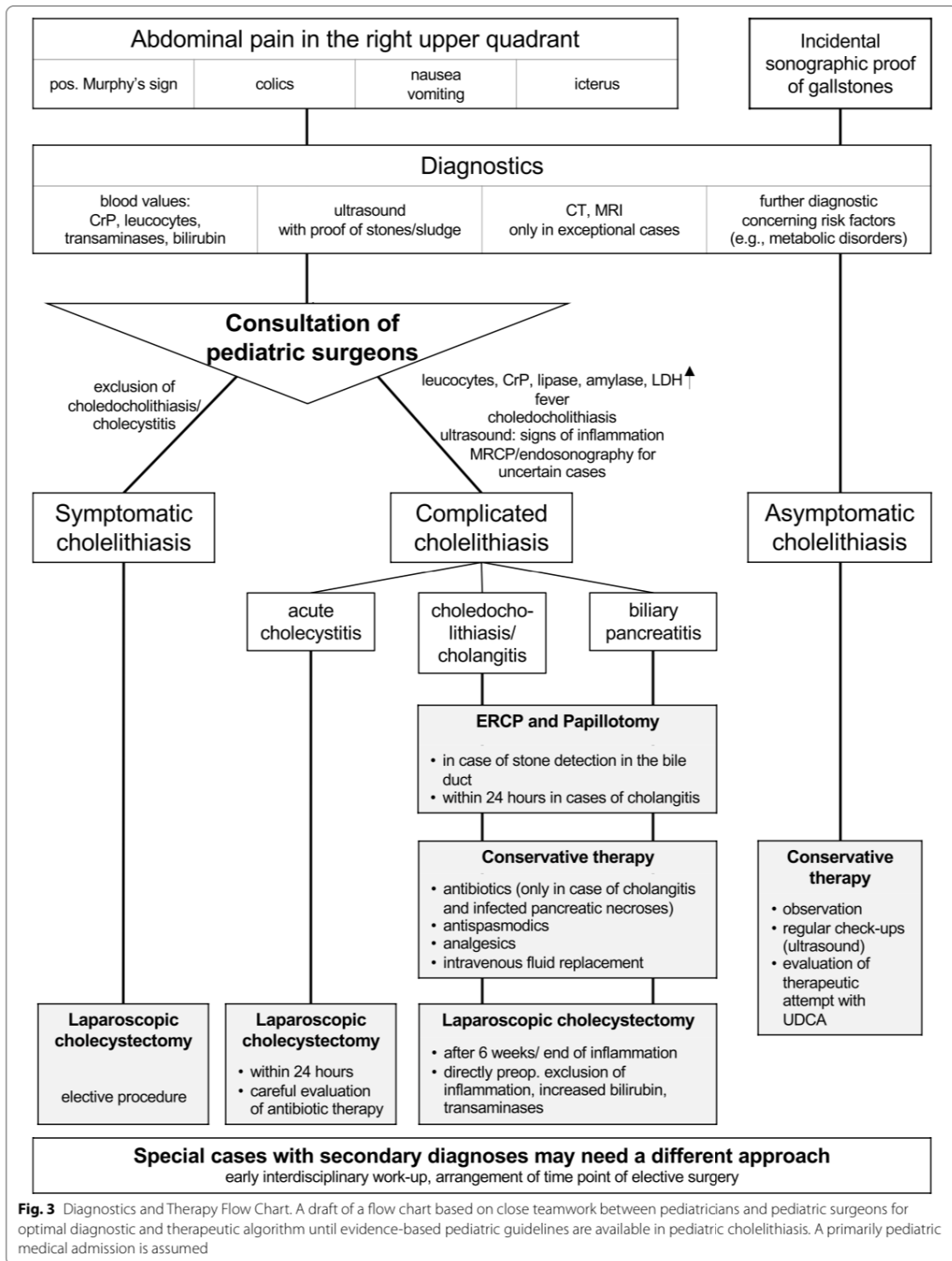
Fuente: Franke D, et al. Contrast-enhanced ultrasound of the spleen, pancreas and gallbladder in children. *Pediatr Radiol* 2021; 51(12): 2229-2252.

Anexo 5: Vía de manejo clínico para niños candidatos a colecistectomía laparoscópica.



Fuente: Jawaheer G, Evans K, Marcus R. Day-Case Laparoscopic Cholecystectomy in Childhood: Outcomes from a Clinical Care Pathway. Eur J Pediatr Surg 2013; 23: 57-62.

Anexo 6. Propuesta de manejo dada por Diez y su equipo



Fuente: Diez S, Muller H, Weiss C, Schellerer V, Besendorfer M. Cholelithiasis and cholecystitis in children and adolescents: Does this increasing diagnosis require a common guideline for pediatricians and pediatric surgeons? BMC Gastroenterol 2021; 21:186.