



Anomalía de la unión biliopancreática: una entidad infrecuente en Occidente

Pancreaticobiliary maljunction: a rare entity in the West

Roy López Grove¹ Martina Aineseder¹ María Jimena Ossana¹ Juan Carlos Spina¹

¹Servicio de Diagnóstico por Imágenes, Hospital Italiano de Buenos Aires, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina

Address for correspondence Roy López Grove, MD, Tte. Gral. Juan Domingo Perón, 4190, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina (e-mail: roy.lopez@hospitalitaliano.org.ar).

Rev Argent Radiol 2021;85:62–67.

Resumen

La anomalía de la unión biliopancreática (AUBP) es una malformación congénita en la que los conductos pancreáticos y biliares se unen anatómicamente fuera de la pared duodenal. Debido a la excesiva longitud del canal común, la acción del esfínter no afecta la unión pancreatobiliar, lo que permite el reflujo del jugo pancreático hacia la vía biliar. Se asocia con quistes del colédoco y sus manifestaciones incluyen cáncer de la vía biliar, pancreatitis, coledocolitiasis y colangitis. Es una rara patología, especialmente en países occidentales. La colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM) se ha convertido en el método más utilizado por no ser invasivo, teniendo en cuenta que la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) se encuentra contraindicada en casos de pancreatitis aguda y colangitis, además del riesgo de pancreatitis posterior al procedimiento.

Palabras clave

- ▶ Anomalía de la unión biliopancreática
- ▶ colangiopancreatografía por resonancia magnética
- ▶ vía biliar
- ▶ páncreas

La distancia entre la unión biliopancreática y la pared duodenal debe ser superior a 9 mm de longitud para diagnosticar AUBP mediante CPRM. En caso de que mida entre 6 y 9 mm y la acción del esfínter afecte la unión pancreatobiliar, se lo denomina unión biliopancreática alta (UBPA) y se debe confirmar mediante CPRE.

Describimos los hallazgos en imágenes de siete pacientes jóvenes con clínica abdominal y diagnóstico de AUBP o UBPA por CPRM, y además revisamos la literatura sobre el tema.

Abstract

Pancreaticobiliary maljunction (PBM) is a congenital malformation in which the pancreatic and biliary ducts are anatomically joined outside the duodenal wall. Due to the excessive length of the common channel, the action of the sphincter does not affect the pancreaticobiliary junction, allowing the reflux of pancreatic juice into the bile duct. It is associated with cysts of the common bile duct and its manifestations

received
January 20, 2020
accepted
September 11, 2020
published online
February 4, 2021

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0040-1721341>.
ISSN 1852-9992.

© 2021. Asociación Civil Sociedad Argentina de Radiología and Federación Argentina de Asociaciones de Radiología, Diagnóstico por Imágenes y Terapia Radiante. All rights reserved.

This is an open access article published by Thieme under the terms of the Creative Commons Attribution-NonDerivative-NonCommercial-License, permitting copying and reproduction so long as the original work is given appropriate credit. Contents may not be used for commercial purposes, or adapted, remixed, transformed or built upon. (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Thieme Revinter Publicações Ltda., Rua do Matoso 170, Rio de Janeiro, RJ, CEP 20270-135, Brazil

Keywords

- ▶ Pancreaticobiliary maljunction
- ▶ Magnetic resonance cholangio-pancreatography
- ▶ Biliary tract
- ▶ Pancreas

include cancer of the bile duct, pancreatitis, choledocholithiasis and cholangitis. It is a rare pathology, especially in Western countries.

Magnetic resonance cholangiopancreatography (MRCP) has become the most used method because it is non-invasive, taking into account that endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP) is contraindicated in cases of acute pancreatitis and cholangitis, in addition to the risk of pancreatitis after the procedure.

The distance between the biliopancreatic junction and the duodenal wall must be greater than 9 mm in length to diagnose PBM by MRCP. If it is between 6 to 9 mm and the action of the sphincter affects the pancreaticobiliary junction, it is called high confluence of pancreaticobiliary ducts (HCPBD) and should be confirmed by ERCP.

We describe the imaging findings of 7 young patients with abdominal symptoms and diagnosis of PBM or HCPBD by MRCP, and also review the literature on the subject.

Introducción

La unión biliopancreática ocurre por fuera de la pared duodenal con la confluencia del conducto biliar común y el conducto pancreático principal, formando un canal común que fluye hacia el duodeno a través de la papila principal. El esfínter de Oddi está ubicado en el extremo distal de los conductos pancreáticos y biliares, y regula el flujo de salida de la bilis y el jugo pancreático. Existen casos en los que los conductos pancreático y biliar se unen fuera de la pared duodenal, formando un largo canal común, y se denomina anomalía de la unión biliopancreática (AUBP).¹ La acción del esfínter de Oddi no afecta la unión biliar pancreática, con la posibilidad de reflujo.¹

En esta entidad, el esfínter no cumple adecuadamente su función cuando la unión ocurre fuera de la pared duodenal, existiendo reflujo en ambas direcciones: el jugo pancreático ingresa al conducto biliar común y la bilis ingresa al conducto pancreático. Sin embargo, la presión hidrostática es mayor en el conducto pancreático, por lo que el reflujo de jugo pancreático hacia el conducto biliar común es más frecuente.² El reflujo ha sido confirmado por la presencia de niveles altos de amilasa en la bilis de esos pacientes.³

La mayoría de los reportes provienen de Asia, donde la incidencia de AUBP es de 1:1,000.⁴ En el mundo occidental, los reportes son más escasos y la incidencia estimada es de 1:100,000.⁵

Se la puede asociar a la presencia o no de dilatación de la vía biliar. La mayoría de los casos de AUBP detectados en la infancia están asociados con la dilatación de la vía biliar, pero un tercio de las AUBP detectados en los adultos no muestran dilatación. Muchos pacientes con AUBP con dilatación de la vía biliar tienen síntomas clínicos debido a colangitis o pancreatitis en la infancia mientras que, en los casos de AUBP sin dilatación biliar, pocos pacientes presentan síntomas en la infancia y generalmente no se diagnostican hasta la edad adulta.⁶

Los estudios para realizar el diagnóstico son la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE),

colangiografía transhepática percutánea o colangiografía intraoperatoria. La CPRE es el método de elección. No obstante, debido al riesgo de desarrollar pancreatitis post procedimiento, la colangiopancreatografía por resonancia magnética (CPRM) se ha convertido en el método más utilizado por no ser invasivo.

La distancia entre la pared duodenal y la unión de los conductos debe ser superior a los 9 mm para diagnosticar AUBP mediante CPRM.¹

Existen otros casos que presentan un canal común relativamente largo, con una longitud entre 6 y 9 mm, en el cual la comunicación entre los conductos pancreático y biliar queda afectada por la contracción del esfínter y se denomina unión biliopancreática alta (UBPA).¹ En esos casos, es difícil su diferenciación por CPRM y es necesario realizar una colangiografía para confirmar la UBPA.¹

Las manifestaciones clínicas de la AUBP son el cáncer de las vías biliares, pancreatitis, coledocolitiasis, colangitis o colecistitis crónica, y también se asocia con la presencia de quistes del colédoco.^{7,8} Los tipos de clasificación Todani Ia, Ic y IVa generalmente se asocian a AUBP.⁹

La CPRM puede proporcionar una clara representación de la anatomía biliar necesaria para una cirugía, en forma similar a la CPRE. Una anomalía inherente puede causar morbilidad intraoperatoria y complicaciones postoperatorias.

El objetivo de este trabajo es revisar los casos de AUBP y UBPA diagnosticados en nuestro centro y describir sus hallazgos por imágenes.

Descripción

Desde septiembre de 2016 hasta febrero de 2019 se diagnosticaron imagenológicamente en nuestro centro seis casos de AUBP, y otro como UBPA. Dos pacientes presentaban antecedente de resección de quiste de colédoco en la infancia. Revisamos los hallazgos en la CPRM, que fueron clave para el diagnóstico de la entidad (► **Tabla 1**).

La medición de la longitud del conducto biliopancreático se realizó en las imágenes crudas de la colangiografía 3D o,

Tabla 1 Resumen de los pacientes

Características clínicas y hallazgos en CRPM	
Edad, mediana (años)	28
Mujeres, n (%)	6 (85,7)
Síntomas	
Dolor abdominal	7 (100%)
Diarrea	1 (14,3%)
Vómitos	4 (57,1%)
Quiste de colédoco	
Todani tipo Ic	2 (28,6%)
Todani tipo IVa	2 (28,6%)
Longitud del canal común, media (mm)	13,4
Otros hallazgos en CRPM	
Coledocolitiasis	2 (28,6%)

eventualmente, en la reconstrucción de proyección de máxima intensidad (MIP) de la misma con el menor espesor posible que permita su identificación.

La mediana de edad de nuestros pacientes fue de 28 años, y seis eran mujeres.

Clínicamente, todos los pacientes presentaron dolor abdominal, cuatro de ellos tuvieron vómitos y uno tuvo diarrea. De ellos, un paciente fue derivado por un cuadro de colecistitis aguda que intercorre con pancreatitis luego de la CPRE (►Fig. 1). Otros dos pacientes fueron derivados de otro centro por presentar pancreatitis con mal manejo terapéutico.

En los hallazgos de la CPRM, la media de la longitud del canal común fue de 13,4 mm. En cuatro pacientes se encontraron quistes de colédoco en el examen, dos siendo categorizados como tipo Ic (►Fig. 2) y dos como IVa de la clasificación de Todani (►Fig. 3). Un solo paciente presentó un canal común menor a 9 mm y sin dilatación de la vía biliar. Se reportó como UBPA, aunque no se confirmó debido a que no se realizó una CPRE (►Fig. 4). Los dos pacientes restantes con antecedente de resección de quiste de colédoco en la infancia presentaron dilatación del colédoco intrapancreático remanente con litiasis en su interior (►Fig. 5).

Un solo paciente presentó litiasis vesicular y coledocolitiasis, asociado a un quiste de colédoco IVa.

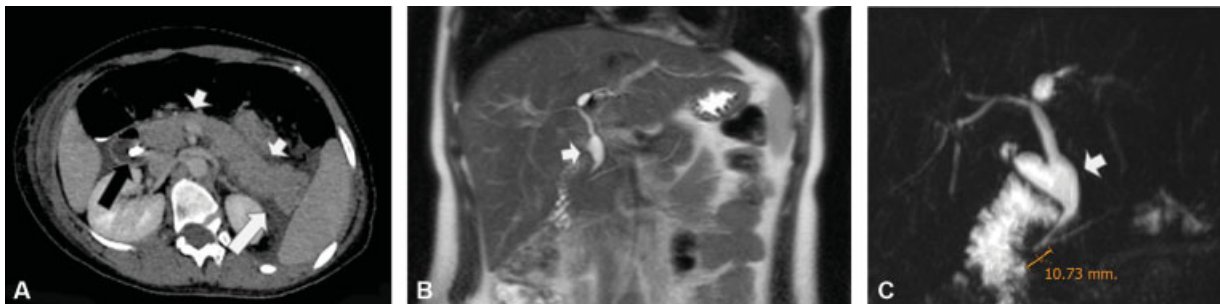


Fig. 1 Mujer de 26 años con colecistitis aguda secundaria a litiasis. Intercorre con pancreatitis luego de CPRE. (A) Tomografía computada (TC) de abdomen con contraste endovenoso (EV), reconstrucción transversal donde se observa el páncreas aumentado de tamaño en forma difusa (flechas cortas) asociado a alteración de los planos grasos y líquido peripancreáticos (flecha larga). Stent en vía biliar (flecha negra). (B) Resonancia magnética (RM) de abdomen, corte coronal en secuencia ponderada en T2 que muestra una dilatación quística en el tercio medio del colédoco (flecha corta). (C) CPRM: Dilatación quística a nivel del colédoco medio (flecha corta) acompañada de un conducto biliopancreático común de 10,7 mm. Otra imagen quística se observa en relación al conducto hepático común izquierdo. Se le realizó una hepaticoyeyuno anastomosis y resección del quiste de colédoco.



Fig. 2 Mujer de 17 años de edad derivada por pancreatitis. (A-B) RM de abdomen, cortes coronales: (A) Secuencia ponderada en T2 y (B) secuencia ponderada en T1 saturación grasa con gadolinio (fase tardía), que evidencian dilatación de la vía biliar intra y extrahepática (flecha larga en A) y realce parietal tras la administración del gadolinio, de aspecto inflamatorio (flecha larga en B). (C) CPRM: Quiste de colédoco tipo Ic (flecha corta) asociado a una AUBP (flecha larga). Se le realizó una hepaticoyeyuno anastomosis y resección del quiste de colédoco.

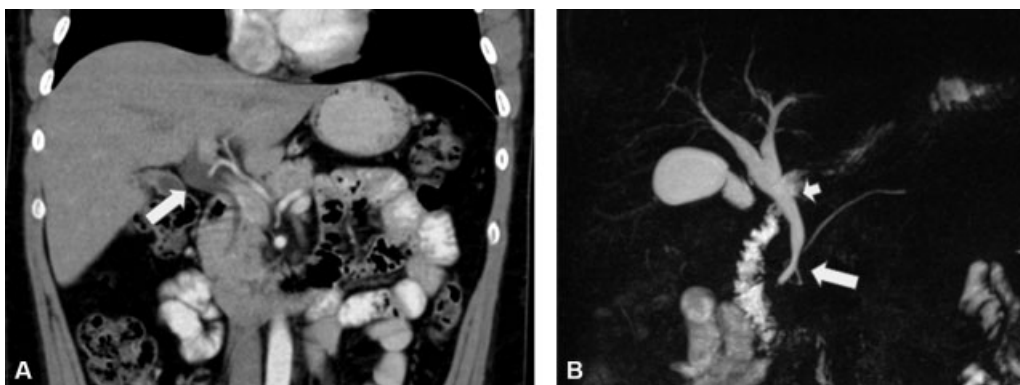


Fig. 3 Varón de 36 años de edad en estudio por dolor abdominal y alteración del ritmo evacuatorio. (A) TC de abdomen con contraste EV, reconstrucción coronal, donde se observa dilatación de la vía biliar extrahepática (flecha larga). (B) CPRM: Se manifiesta la presencia de un quiste de colédoco tipo IVa (flecha corta) asociado a un bucle del conducto pancreático en el recorrido de la porción cefálica, con una unión anómala al tercio inferior del colédoco de 19,7 mm (flecha larga).



Fig. 4 Mujer de 59 años en estudio por dolor abdominal. CPRM que muestra un canal común con una longitud de 8 mm, como hallazgo de una UBPA.

Ningún paciente presentó cáncer del sistema biliar.

Cuatro de los pacientes recibieron tratamiento quirúrgico, a los cuales se les realizó una colecistectomía: tres presentaron signos de colecistitis crónica y el restante litiasis vesicular.

Discusión

La CPRM proporciona una clara descripción de la anatomía biliopancreática. Existe una correlación entre la longitud del canal común medido en la CPRM y la colangiografía, siendo la medición menor en la CPRM.¹ El motivo de esa discrepancia sería que la longitud más larga del canal común en la fase relajada del esfínter se puede medir dinámicamente en la colangiografía, pero la longitud del canal común representado en la CPRM no siempre es la más larga, debido a la naturaleza estática de la RM.¹ Otra razón podría ser una resolución espacial más baja para visualizar el segmento distal estrecho creado por el esfínter de Oddi en la CPRM.¹ En nuestra serie de casos, en ninguno de los pacientes se realizó una confirmación con CPRE, ya que la

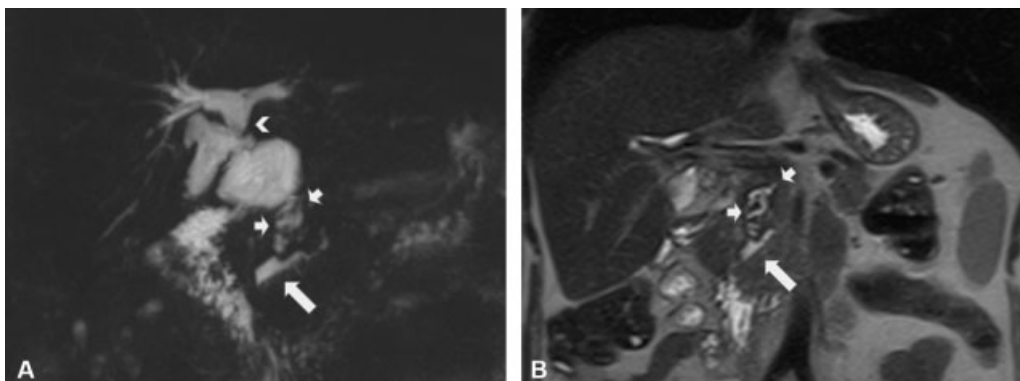


Fig. 5 Mujer de 41 años con antecedente de resección de quiste del colédoco y hepatoyeyuno anastomosis en la infancia. Múltiples intercorrecencias de pancreatitis por litiasis residual, en plan quirúrgico. CPRM (A) y coronal en secuencia ponderada en T2 (B), donde se observa el colédoco remanente intrapancreático dilatado con litiasis en su interior (flechas cortas) y una AUBP (flecha larga). Hepatoyeyuno anastomosis permeable (cabeza de flecha).

CPRM fue considerada como suficiente por el equipo médico tratante para la evaluación de los pacientes que fueron sometidos a cirugía.

No obstante, hay que tener en cuenta que, en ocasiones, pueden existir limitaciones para alcanzar un diagnóstico acertado a través de CPRM, como la presencia de espasmo del esfínter de Oddi, que puede generar artificialmente en canal común corto.¹⁰ La edad del paciente y el tamaño del quiste también pueden afectar la delineación de la unión biliar pancreática y el diagnóstico de AUBP en niños.¹¹ Los quistes mayores a 30 mm se asocian también a una mayor dificultad diagnóstica.¹¹

El reflujo del jugo pancreático hacia la vía biliar y su estancamiento produce inflamación crónica del endotelio debido a la activación de las enzimas proteolíticas y de la fosfolipasa A2 del páncreas, produciendo hiperplasia de la mucosa, metaplasia y cáncer vesicular.² En un mecanismo similar, el reflujo biliopancreático puede activar las enzimas pancreáticas y causar pancreatitis aguda.² Sin embargo, la frecuencia de cáncer pancreático en esos pacientes es del 0,8%.¹² El cáncer de vesícula ocurre en el 14,8% mientras que el cáncer de vía biliar en el 4,8% de los casos de AUBP.¹² El mecanismo probable de esa discrepancia es el estancamiento y concentración de la mezcla de bilis y jugo pancreático en la vesícula, que exacerba los efectos carcinogénicos.⁵ Nuestra serie no presentó esos hallazgos, probablemente debido a la corta edad de los pacientes.

En los casos de UBPA, también se observa aumento de la amilasa en la bilis y la prevalencia de cáncer de vesícula es del 8%.³ En comparación con la AUBP, la menor elevación de la amilasa en la bilis y menor prevalencia del cáncer de vesícula en UBPA se atribuye a la presencia de un reflujo pancreático biliar intermitente.³

Una manera de demostrar el reflujo pancreático biliar puede ser a través de secuencias dinámicas de CPRM utilizando estimulación con secretina.¹³ En ausencia de reflujo, la vía biliar no se modifica luego de la administración endovenosa de secretina. Si existe reflujo, se observa aumento del volumen de la vía biliar extrahepática y vesicular.

Hyvärinen y col.⁴ estudiaron esta entidad en pacientes caucásicos, identificando una AUBP sin dilatación de la vía biliar en el 5,5% de los pacientes con malignidades biliares asociadas, particularmente de sexo femenino y con cáncer de vesícula biliar. Eso sugiere una conducta similar a la reportada anteriormente en estudios asiáticos.

El tratamiento de la AUBP se basa en la cirugía. La colecistectomía profiláctica se realiza considerando el alto riesgo de desarrollar cáncer vesicular.¹ Ese manejo es de destacar, debido a que tres de nuestros pacientes ya presentaban signos de colecistitis crónica en la anatomía patológica, a pesar de su corta edad. En los casos que presenten un quiste del colédoco, el abordaje quirúrgico dependerá según la clasificación de Todani.⁵ En los casos de UBPA se mantiene un manejo expectante.³

El seguimiento post quirúrgico se fundamenta en el riesgo de transformación neoplásica de las estructuras biliares remanentes como la hepática yeyuno anastomosis o la vía

biliar distal.⁵ El riesgo de transformación neoplásica en pacientes con resección completa del quiste del colédoco es del 0,7%, mientras que en casos de resección parcial asciende al 16,2%.¹⁴

En conclusión, es importante conocer la AUBP para realizar su correcto diagnóstico por la relevancia clínica y las complicaciones que pueden ocurrir. Hay que considerar su posible presencia en pacientes con quistes del colédoco o en aquellos con cuadros de pancreatitis a repetición, en especial jóvenes o sin antecedentes de relevancia. La CPRM es una técnica útil en el estudio y planeamiento quirúrgico de esta entidad.

Responsabilidades éticas

Este es un trabajo observacional retrospectivo el cual cumplió los principios éticos de la Declaración de Helsinki en su última revisión de octubre del 2000.

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

- 1 Itokawa F, Kamisawa T, Nakano T, Itoi T, Hamada Y, Ando H, et al. Committee of Diagnostic Criteria of The Japanese Study Group on Pancreaticobiliary Maljunction. Exploring the length of the common channel of pancreaticobiliary maljunction on magnetic resonance cholangiopancreatography. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2015;22(01):68-73
- 2 Kamisawa T, Kurata M, Honda G, Tsuruta K, Okamoto A. Biliopancreatic reflux-pathophysiology and clinical implications. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2009;16(01):19-24
- 3 Kamisawa T, Takuma K, Anjiki H, Egawa N, Kurata M, Honda G, et al. Pancreaticobiliary maljunction. *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2009;7(11, Suppl):S84-S88
- 4 Hyvärinen I, Hukkinen M, Kivisaari R, Parviainen H, Nordin A, Pakarinen MP. Increased prevalence of pancreaticobiliary maljunction in biliary malignancies. *Scand J Surg.* 2019;108(04):285-290
- 5 Le Roy B, Gagnière J, Filaire L, Fontarensky M, Hordonneau C, Buc E. Pancreaticobiliary maljunction and choledochal cysts: from embryogenesis to therapeutic aspects. *Surg Radiol Anat.* 2016;38(09):1053-1060
- 6 Takuma K, Kamisawa T, Tabata T, Hara S, Kuruma S, Inaba Y, et al. Importance of early diagnosis of pancreaticobiliary maljunction without biliary dilatation. *World J Gastroenterol.* 2012;18(26):3409-3414
- 7 Kamisawa T, Ando H, Shimada M, Hamada Y, Itoi T, Takayashiki T, et al. Recent advances and problems in the management of pancreaticobiliary maljunction: feedback from the guidelines committee. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2014;21(02):87-92

- 8 Guo WL, Huang SG, Wang J, Sheng M, Fang L. Imaging findings in 75 pediatric patients with pancreaticobiliary maljunction: a retrospective case study. *Pediatr Surg Int.* 2012;28(10):983–988
- 9 Urushihara N, Hamada Y, Kamisawa T, Fujii H, Koshinaga T, Morotomi Y, et al. Classification of pancreaticobiliary maljunction and clinical features in children. *J Hepatobiliary Pancreat Sci.* 2017;24(08):449–455
- 10 Tipnis NA, Dua KS, Werlin SL. A retrospective assessment of magnetic resonance cholangiopancreatography in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008;46(01):59–64
- 11 Huang SG, Guo WL, Wang J, Sheng M, Lan XH, Fang L. Factors Interfering with Delineation on MRCP of Pancreaticobiliary Maljunction in Paediatric Patients. *PLoS One.* 2016;11(04):e0154178
- 12 Funabiki T, Matsubara T, Miyakawa S, Ishihara S. Pancreaticobiliary maljunction and carcinogenesis to biliary and pancreatic malignancy. *Langenbecks Arch Surg.* 2009;394(01):159–169
- 13 Le Roy B, Gagnière J, Filaire L, Fontarensky M, Hordonneau C, Buc E, et al. Visualization of pancreaticobiliary reflux in anomalous pancreaticobiliary junction by secretin-stimulated dynamic magnetic resonance cholangiopancreatography. *Acta Radiol.* 2004;45(04):375–382
- 14 Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile duct cysts: Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg.* 1977;134(02):263–269