https://doi.org/10.22516/25007440.1564

Reporte de caso

Litotripsia láser por colangioscopia endoscópica en hepatolitiasis pediátrica asociada a fibrosis quística

Endoscopic laser lithotripsy under cholangioscopic guidance for pediatric hepatolithiasis associated with cystic fibrosis

Michelle Higuera Carrillo,[1]* Sara Vallejo-Tamayo,[2] Mario Barrera-Latorre,[3] Alejandro Navarrete,[3] Catalina Vásquez,[3] Mario Abadía-Díaz.[3]

ACCESO ABIERTO

Citación:
Higuera Carrillo M, Vallejo-Tamayo S, Barrera-Latorre M, Navarrete A, Vásquez C, Abadía-Díaz M. Litotripsia láser por colangioscopia endoscópica en hepatolitiasis pediátrica asociada a fibrosis quística. Rev. colomb. Gastroenterol. 2026;41(4):549-556. https://doi.org/10.22516/25007440.1564

[1] Gastroenteróloga pediatra, Profesora asistente, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia; Hospital Infantil Universitario San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud (FUCS). Bogotá, Colombia.
[2] Pediatra, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad CES, Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.
[3] Gastroenterólogo, Servicio de Gastroenterología y Cirugía General, Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario Infantil de San José, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud (FUCS). Bogotá, Colombia.

***Correspondencia:** Michelle Higuera Carrillo.
michellehiguera@yahoo.com

Fecha recibido: 21/04/2026
Fecha aceptado: 19/06/2026

Resumen

Introducción: la enfermedad hepatobiliar asociada a fibrosis quística representa una complicación progresiva y de difícil manejo. Dentro de ese espectro, la hepatolitiasis es una manifestación infrecuente, cuyo diagnóstico y tratamiento suele retrasarse debido a manifestaciones inespecíficas. El tratamiento tradicionalmente ha implicado procedimientos quirúrgicos mayores; sin embargo, con el paso del tiempo, han surgido alternativas mínimamente invasivas como la colangioscopia intraductal para su diagnóstico y tratamiento.

Caso clínico: se presenta el caso de una adolescente de 17 años con fibrosis quística, insuficiencia pancreática, diabetes relacionada y antecedente de colelitiasis, quien presentó elevación progresiva de enzimas hepáticas con patrón colestásico persistente. La colangiorresonancia identificó litiasis intrahepática izquierda, lo que motivó el manejo mínimamente invasivo por vía endoscópica, mediante el cual se logró una visualización directa y fragmentación de los cálculos mediante litotripsia con láser.

Discusión: la hepatolitiasis en fibrosis quística es rara y subdiagnosticada. Su fisiopatología involucra estasis biliar, alteraciones ductales e inflamación crónica. Las técnicas convencionales pueden ser limitadas, mientras que la colangioscopia permite el diagnóstico directo y el tratamiento dirigido. Aunque su uso está bien consolidado en los adultos, este caso demuestra su potencial como alternativa eficaz y mínimamente invasiva en la población pediátrica.

Conclusión: la colangioscopia intraductal con litotripsia láser representa una alternativa diagnóstica y terapéutica prometedora en pediatría, ofreciendo una opción eficaz y mínimamente invasiva en comparación con los procedimientos quirúrgicos considerados tradicionalmente. Su incorporación progresiva en los niños podría optimizar el manejo de las complicaciones hepatobiliares y contribuir a preservar la función hepática en pacientes con fibrosis quística.

Palabras clave: fibrosis quística, litiasis, endoscopia, pediatría, adolescente, litotripsia.

Abstract

Introduction: Hepatobiliary disease associated with cystic fibrosis is a progressive complication that is often difficult to manage. Within this spectrum, hepatolithiasis is an uncommon manifestation whose diagnosis and treatment are frequently delayed because of nonspecific clinical manifestations. Management has traditionally involved major surgical procedures; however, minimally invasive alternatives, such as intraductal cholangioscopy, have emerged over time for both diagnosis and treatment.

Case Report: The case of a 17-year-old adolescent girl with cystic fibrosis, pancreatic insufficiency, cystic fibrosis–related diabetes, and a history of cholelithiasis is presented. She developed progressive elevation of liver enzymes with a persistent cholestatic pattern. Magnetic resonance cholangiography identified left intrahepatic biliary stones, prompting minimally invasive endoscopic management, which enabled direct visualization and laser fragmentation of the stones.

Discussion: Hepatolithiasis in cystic fibrosis is rare and likely underdiagnosed. Its pathophysiology involves biliary stasis, ductal abnormalities, and chronic inflammation. Conventional techniques may have limitations, whereas cholangioscopy allows direct diagnosis and targeted treatment. Although its use is well established in adults, this case demonstrates its potential as an effective, minimally invasive alternative in the pediatric population.

Conclusion: Intraductal cholangioscopy with laser lithotripsy represents a promising diagnostic and therapeutic option in pediatric patients, offering an effective, minimally invasive alternative to traditionally considered surgical procedures. Its progressive incorporation into pediatric practice may optimize the management of hepatobiliary complications and contribute to preservation of liver function in patients with cystic fibrosis.

Keywords: Cystic fibrosis, lithiasis, endoscopy, pediatrics, adolescent, lithotripsy.

CC BY NC ND

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es la enfermedad autosómica recesiva más frecuente en la población caucásica, es causada por una mutación en el gen *CFTR* (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), localizado en el cromosoma 7q31.2. Esta proteína se encarga de regular el transporte de sodio, cloro y bicarbonato a través de las membranas epiteliales, y su disfunción genera secreciones altamente espesas y viscosas, responsables del compromiso multisistémico que caracteriza esta enfermedad[1,2]. Aunque el compromiso pulmonar continúa siendo la principal causa de morbilidad en estos pacientes, los avances en los programas de detección y tamizaje neonatal, el manejo multidisciplinario y especialmente la introducción de terapias moduladoras del *CFTR* han incrementado significativamente la supervivencia, lo que permite reconocer complicaciones extrapulmonares previamente subestimadas.

La enfermedad hepatobiliar asociada a fibrosis quística (CFLD) se manifiesta aproximadamente hasta en el 20% de los pacientes, y abarca un amplio espectro, que puede ir desde alteraciones bioquímicas leves y transitorias hasta colestasis crónica, fibrosis portal y cirrosis multilocular con hipertensión portal[3]. Dentro de este contexto, la litiasis biliar representa una manifestación relevante del compromiso hepatobiliar en FQ.

En población pediátrica general, la colelitiasis es relativamente poco frecuente, con prevalencias estimadas entre el 0,2% y el 2%; sin embargo, en pacientes con FQ se han reportado tasas mayores, que oscilan entre el 3% y el 25% dependiendo de la cohorte estudiada y el método diagnóstico utilizado. Esta mayor frecuencia se explica por factores fisiopatológicos propios de la enfermedad, incluida la alteración en la secreción de bicarbonato por los colangiocitos secundario a la disfunción del CFTR, además de la disminución del flujo biliar, estasis crónica, disfunción vesicular y alteraciones en el metabolismo de ácidos biliares relacionados con la malabsorción grasa[4,5].

Aunque la mayoría de los casos reportados corresponden a colelitiasis o compromiso de la vía biliar extrahepática, la hepatolitiasis intrahepática constituye una complicación extremadamente infrecuente pero potencialmente grave, escasamente caracterizada en la población pediátrica con FQ. Su fisiopatología implica no solo una alteración en el transporte de iones en el epitelio biliar, sino también cambios estructurales ductales, inflamación portal crónica y posibles estenosis segmentarias que perpetúan la estasis y favorecen la formación de litos. En adolescentes con FQ, su presentación puede ser inespecífica e interpretada como episodios recurrentes de colangitis o elevaciones intermitentes de enzimas colestásicas propias de su enfermedad, lo que dificulta el diagnóstico temprano y oportuno[4-6].

Estudios recientes han señalado que, si bien la prevalencia de alteraciones de las enzimas hepáticas puede ser elevada (aproximadamente 50%), la progresión a enfermedad con daño estructural grave es relativamente baja, lo que exige que haya criterio clínico y un juicio preciso para decidir cuándo profundizar los estudios[7-9]. En este contexto, las guías actuales recomiendan un seguimiento sistemático y escalonado mediante examen físico dirigido (hepatomegalia/esplenomegalia), monitorización seriada bioquímica mediante aspartato-aminotransferasa (AST), alanina-aminotransferasa (ALT), γ-glutamil transferasa (GGT) y bilirrubinas, así como se aconseja la realización periódica de estudios de imagen no invasivos, y la ecografía abdominal es la imagen inicial de elección que busca evaluar la arquitectura hepática y alteraciones biliares[5].

En la última década, la introducción de los moduladores del *CFTR*, particularmente la terapia triple, ha transformado el pronóstico multisistémico de la FQ. Aunque su impacto respiratorio y nutricional está ampliamente demostrado, su efecto sobre la CFLD continúa en evaluación. Estudios pediátricos recientes sugieren una posible mejoría en marcadores bioquímicos de colestasis y en parámetros de fibrosis hepática evaluados mediante elastografía, lo que respalda la hipótesis de que la restauración parcial de la función del *CFTR* en colangiocitos podría mejorar el flujo biliar y disminuir la estasis. Sin embargo, hasta el momento no existe evidencia robusta que demuestre de manera directa que la terapia moduladora prevenga o modifique la historia natural de la hepatolitiasis intrahepática. Adicionalmente, se han descrito elevaciones transitorias de las aminotransferasas y alteraciones en bilirrubina asociadas al uso de estos fármacos, lo que obliga a la vigilancia bioquímica estrecha[10].

El abordaje diagnóstico y terapéutico suele ser un desafío, pues las técnicas de imagen convencionales no siempre permiten una adecuada caracterización ni una evaluación de tratamiento eficaz. En este contexto y en los últimos años, la colangioscopia intraductal por vía endoscópica se ha consolidado como una herramienta útil y de gran utilidad porque permite la visualización directa de los conductos biliares intrahepáticos y la extracción dirigida de los cálculos, de modo que se evitan procedimientos quirúrgicos mayores o hepatectomías innecesarias[6].

CASO CLÍNICO

Se trata de una adolescente de 17 años con diagnóstico de fibrosis quística desde el periodo de lactante menor, con afectación pulmonar y extrapulmonar significativas, con compromiso intestinal (íleo meconial), insuficiencia pancreática, daño endocrino (diabetes secundaria) y osteopenia multifactorial con insuficiencia de vitamina D.

El diagnóstico molecular se confirmó mediante la secuenciación completa del gen *CFTR*, en la que se evidenció la presencia de dos mutaciones patogénicas en heterocigosis compuesta, p.Phe508del + p.Trp1282X.

Entre sus comorbilidades, presentaba insuficiencia pancreática, hepatopatía grasa, colelitiasis sin colecistitis y diabetes relacionada con FQ en tratamiento con insulina. Había recibido múltiples ciclos de antibióticos por exacerbaciones pulmonares con infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa*. Inició una terapia moduladora triple con elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor (ETI) hacia los 15 años, con una buena respuesta inicial, aunque con interrupciones temporales por elevación de aminotransferasas. La última suspensión ocurrió un mes antes del ingreso actual, durante una hospitalización extrainstitucional en la que se obtuvieron valores de AST de 273 U/L, ALT de 437 U/L y elevación de la GGT en 125 U/L (**Figura 1**).

En la última hospitalización que nos ocupa, la paciente consultó por un cuadro clínico de 8 días de evolución, consistente en episodios de hemoptisis autolimitados, acompañados de picos febriles y aumento de la tos con expectoración mucopurulenta, por lo cual se hospitalizó para hacerle un tratamiento antibiótico intravenoso (IV). Desde el punto de vista gastrointestinal, ante la persistencia de un patrón colestásico y considerando el mayor riesgo de los pacientes con FQ de desarrollar enfermedad hepatobiliar asociada, se solicitó una colangiorresonancia magnética, que mostró una dilatación segmentaria de los conductos biliares intrahepáticos izquierdos y la presencia de un material hipointenso compatible con múltiples litos pigmentarios (**Figura 2**), lo que confirmó la sospecha de un cuadro obstructivo potencialmente reversible.

Antes de la decisión terapéutica, a la paciente se le realizó una evaluación interdisciplinaria integral. Se practicaron pruebas seriadas del perfil hepático y de coagulación, así como una valoración clínica respiratoria y hemodinámica con los objetivos de establecer la gravedad del compromiso hepatobiliar y determinar el riesgo perioperatorio en el contexto de FQ multisistémica. A pesar de los antecedentes de exacerbación pulmonar, al momento de la intervención la paciente se encontraba clínicamente estable, sin insuficiencia respiratoria aguda y con una adecuada reserva pulmonar. El caso se discutió entre gastroenterología, cirugía, y neumología pediátricas, en conjunto con cirugía general y anestesiología, y se valoraron cuidadosamente los riesgos potenciales de pancreatitis poscolangiopancreatografía retrógrada endoscópica (pos-CPRE), sangrado, perforación, colangitis y descompensación respiratoria perioperatoria, así como el riesgo de progresión hacia daño hepatobiliar irreversible en ausencia de desobstrucción. Asimismo, las expectativas terapéuticas, posibles complicaciones y necesidad de seguimiento estrecho se discutieron ampliamente con la paciente y su familia antes de obtener el consentimiento informado.

Se realizó el procedimiento bajo anestesia general avanzando el duodenoscopio hasta la segunda porción duodenal, se canalizó la papila con un papilótomo de arco y una guía hidrofílica (**Figura 3A**), se realizó la papilotomía y la posterior exploración de la vía biliar con el colangioscopio, y se encontraron múltiples cálculos intrahepáticos (**Figura 3B** y **C**), los cuales se fragmentaron con una

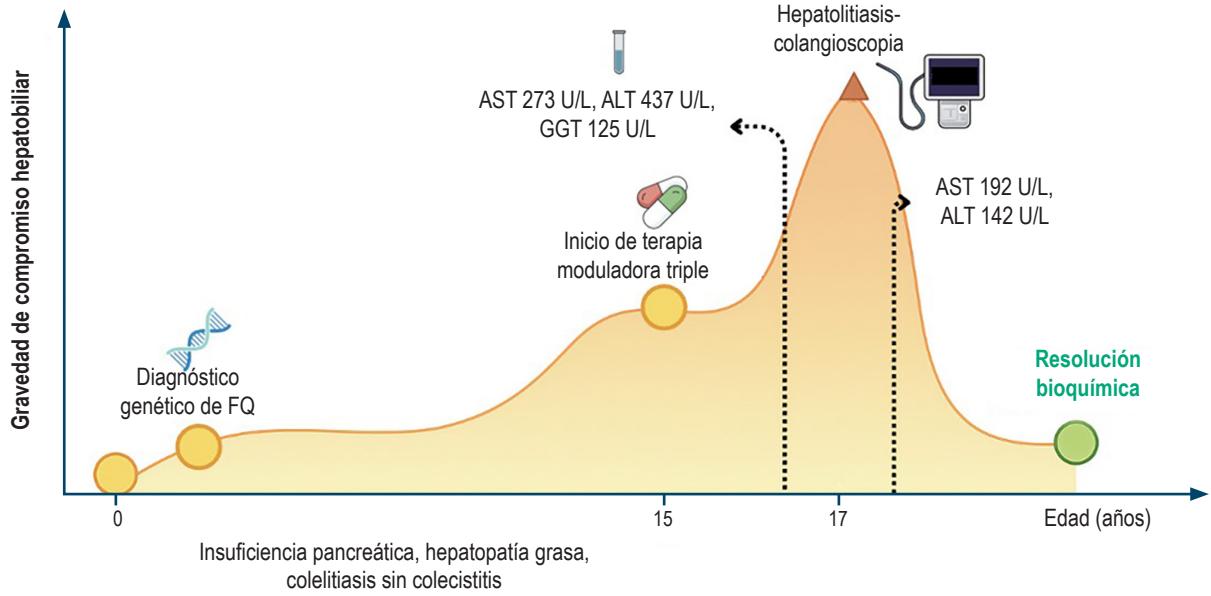


Figura 1. Evolución bioquímica y terapéutica de la paciente con FQ. Imagen propiedad de los autores.

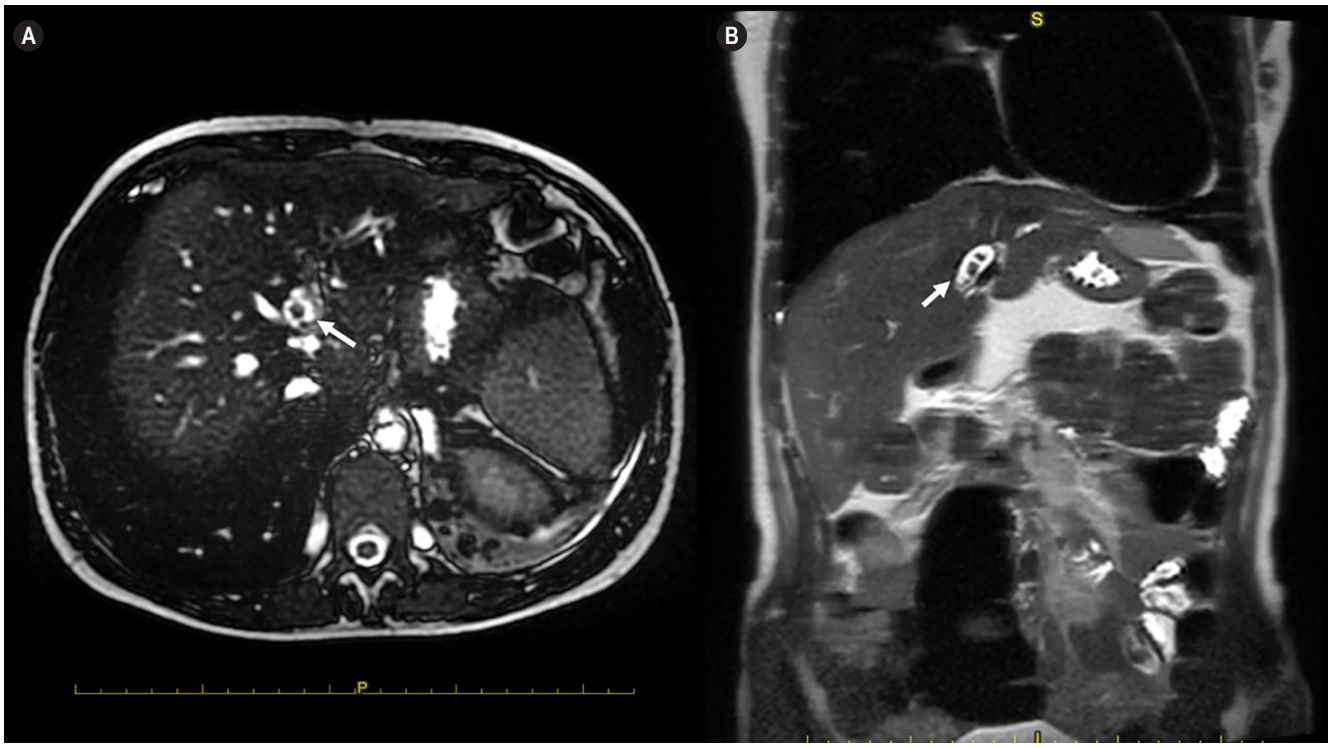


Figura 2. Imagen de colangiorresonancia. **A.** Corte axial. **B.** Corte coronal. Se señala con una flecha la dilatación segmentaria de los radicales intrahepáticos izquierdos y la presencia de litos.
Imágenes propiedad de los autores.

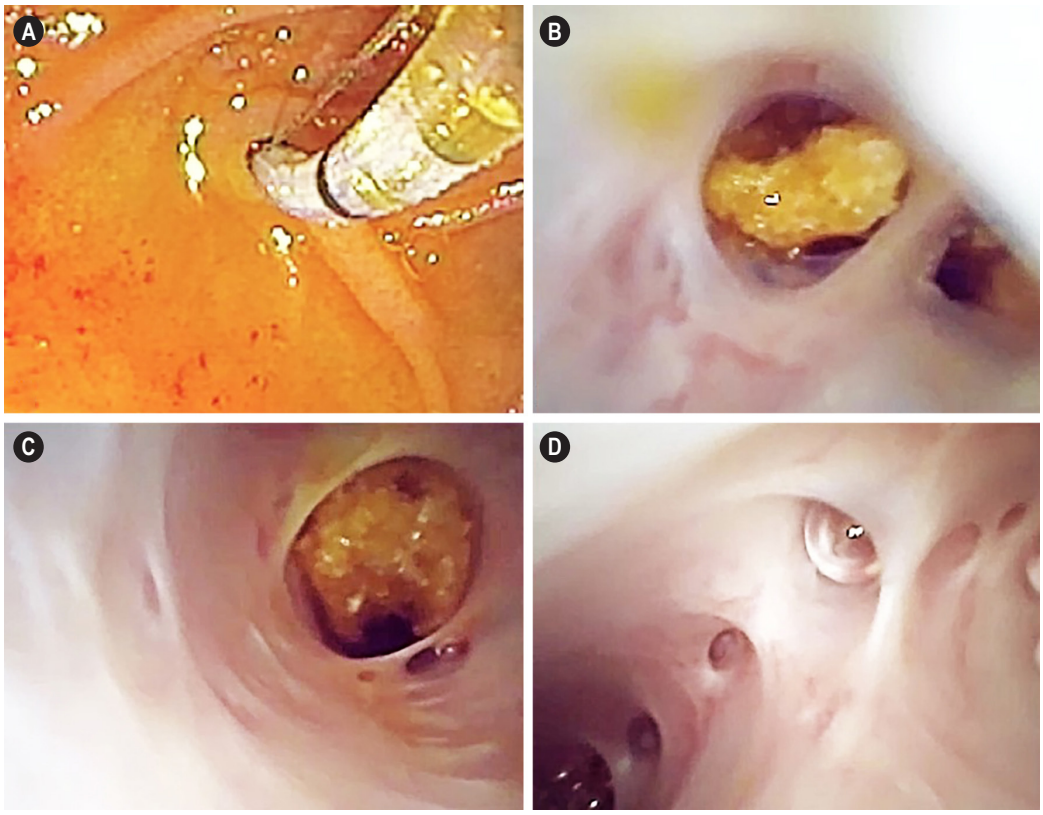


Figura 3. Colangioscopia intraductal vía endoscópica con litotripsia láser. **A.** Canalización de la papila con papilótomo de arco. **B** y **C.** Identificación de litos pigmentarios obstructivos. **D.** Aspecto de los conductos biliares luego de la extracción y resolución completa.
Imágenes propiedad de los autores.

sonda de litotripsia y se extrajeron con canastilla y balón hasta evidenciar un adecuado vaciamiento (**Figura 3D**). Posteriormente, se realizó una colangiografía de control con un adecuado vaciamiento sin evidenciar defectos de llenamiento.

La evolución clínica fue favorable, con descenso progresivo de las enzimas hepáticas. Durante el seguimiento, la paciente permaneció asintomática y con su función hepática estable, sin nuevos episodios de colestasis hasta el momento. Se mantiene en seguimiento multidisciplinario con gastroenterología y neumología pediátricas, con una terapia moduladora triple, sustitución de enzimas pancreáticas y suplementación de vitaminas liposolubles.

Este desenlace subraya la eficacia del abordaje mínimamente invasivo, que permite evitar procedimientos quirúrgicos mayores, así como refuerza la importancia de la monitorización hepática regular en pacientes con FQ.

DISCUSIÓN

La enfermedad hepatobiliar asociada a FQ representa una de las manifestaciones extrapulmonares más complejas y heterogéneas de la enfermedad, que abarca desde alteraciones bioquímicas leves hasta colangiopatía avanzada y cirrosis. En pacientes con colestasis persistente, las recomendaciones actuales enfatizan la necesidad de complementar la evaluación inicial con técnicas de imágenes avanzadas, particularmente la elastografía hepática y la colangiorresonancia magnética, esta última considerada el método de elección para la caracterización detallada del árbol biliar intra- y extrahepático, y para la identificación de litiasis o estenosis que pueden pasar desapercibidas en estudios más convencionales[11].

Nuestro caso fue particularmente desafiante porque la alteración hepática inicial podría atribuirse razonablemente a hepatotoxicidad secundaria a moduladores *CFTR*, especialmente considerando el antecedente reciente de suspensión de terapia con elexacaftor/tezacaftor/ivacaftor por la elevación significativa de aminotransferasas. Sin embargo, la persistencia del patrón colestásico y la elevación sostenida de la GGT obligaron a reconsiderar la interpretación inicial. Los hallazgos de la colangiorresonancia fueron fundamentales, pues evidenciaron un componente mecánico potencialmente reversible en una paciente cuya evolución podía haberse interpretado erróneamente como progresión inespecífica de enfermedad hepática asociada a FQ o toxicidad farmacológica aislada, lo que habría retrasado una intervención potencialmente modificadora del pronóstico.

La hepatolitiasis en FQ continúa siendo una entidad excepcional en pediatría y probablemente subdiagnosticada. Su fisiopatología parece desarrollarse bajo el ciclo vicioso de estasis biliar-estenosis biliar-bacterobilia-litogénesis, que perpetúa la inflamación crónica e incluso la descripción de casos con aparición de neoplasias[12,13]. La literatura disponible se limita principalmente a reportes aislados y pequeñas series de hasta 8 pacientes con la concurrencia de FQ y hepatolitiasis, lo que explica la ausencia de estrategias terapéuticas estandarizadas y obligó a individualizar las decisiones clínicas en nuestra paciente[14]. En el caso pediátrico mejor documentado publicado previamente[8], se presentó con cálculos en el colédoco y conductos intrahepáticos, además de colecistitis aguda y colangitis temprana. El manejo fue escalonado e incluyó múltiples colangiopancreatografías retrógradas endoscópicas (CPRE), esfinterotomía, extracción endoscópica de cálculos y lodo biliar, colocación seriada de *stents*, tratamiento antibiótico, optimización de ácido ursodesoxicólico (UDCA) y colecistectomía laparoscópica. Aunque se observó una mejoría radiológica transitoria, hubo recurrencia de la hepatolitiasis y persistencia de hallazgos de colangiopatía, lo que sugiere que, en esta población, el tratamiento convencional puede lograr el control parcial, pero no necesariamente la resolución definitiva[8]. En contraste, nuestra paciente presentó compromiso predominantemente intrahepático sin evidencia de colangitis avanzada ni necesidad de intervención quirúrgica, lo que permitió considerar una estrategia endoscópica terapéutica más dirigida y potencialmente menos mórbida.

Precisamente, una de las principales dificultades diagnósticas y terapéuticas fue tomar decisiones en un escenario con evidencia limitada y en una paciente con enfermedad multisistémica compleja. Este caso también evidencia las dificultades inherentes al manejo hepatobiliar avanzado en adolescentes con FQ, un grupo que frecuentemente permanece en una zona intermedia entre la experiencia pediátrica y la evidencia derivada de adultos. La paciente presentaba antecedentes de exacerbaciones respiratorias recurrentes, e infección pulmonar crónica, que conferían un riesgo anestésico elevado con alta posibilidad de complicaciones perioperatorias. Por eso, la decisión terapéutica no se basó únicamente en los hallazgos imagenológicos, sino también en una discusión interdisciplinaria; se valoró cuidadosamente el equilibrio entre el riesgo inmediato del procedimiento y la posibilidad de progresión hacia fibrosis biliar secundaria, colangitis recurrente y deterioro hepático irreversible si no se lograba la desobstrucción. Así mismo, se discutió ampliamente la posibilidad de complicaciones descritas en la literatura, como pancreatitis pos-CPRE, sangrado, perforación, recurrencia litiásica y la eventual necesidad de nuevas intervenciones.

Desde el punto de vista evolutivo y terapéutico, este caso también resalta la importancia de diferenciar la litiasis vesicular del compromiso intrahepático. Aunque muchos cálculos vesiculares pediátricos pueden permanecer estables

o incluso resolverse espontáneamente, el comportamiento de la hepatolitiasis en FQ parece ser considerablemente más agresivo, con mayor tendencia a estasis persistente y progresión ductal[12]. De igual manera, aunque el UDCA se utiliza ampliamente para el manejo de colestasis y CFLD, su efecto al parecer es más bioquímico y no necesariamente resolutivo frente a la litiasis establecida o colangiopatía avanzada[15-18]. Esto refuerza que, en escenarios obstructivos complejos, el manejo médico aislado probablemente resulta insuficiente.

Desde el punto de vista técnico, una de las principales enseñanzas fue reconocer las limitaciones potenciales de la CPRE convencional en litiasis intrahepática compleja. Aunque la CPRE ha demostrado ser factible y segura en centros especializados, con tasas de complicaciones pediátricas similares a las de los adultos, la presencia de cálculos segmentarios y enfermedad ductal intrahepática puede dificultar el aclaramiento completo y favorecer la recurrencia[19].

En el escenario de hepatolitiasis compleja o litiasis refractaria, la colangioscopia intraductal adquiere especial atención. Es una técnica descrita en 1970, pero adquirió un impulso significativo, mayor accesibilidad y efectividad desde 2007 con la introducción de sistemas de un operador y mayor resolución óptica[20]. Este examen ofrece una visualización directa de la vía biliar intrahepática, lo que permite evaluar con precisión la extensión y la morfología de los cálculos. La principal ventaja de la colangioscopia intraductal consiste en la capacidad de aplicar litotripsia directa para fragmentar las litiasis resistentes, lo que optimiza el aclaramiento ductal[17,18]. Este sistema se ha consolidado como una herramienta fundamental, no solo diagnóstica sino también terapéutica, en el manejo de la patología biliar compleja, lo cual es relevante en el contexto de la enfermedad hepática asociada a la FQ[21,22]. Al facilitar la fragmentación completa de los litos, se reduce la estasis residual y potencialmente el riesgo de recurrencia de colangitis a largo plazo.

Aunque la experiencia pediátrica es limitada, una serie terciaria reportó el uso de colangioscopia en el 11,7% de las CPRE realizadas en menores de 18 años, principalmente en el contexto de litiasis de difícil manejo y estenosis, con un perfil de seguridad favorable y alto impacto clínico[6]. Asimismo, hay reportes de caso que han descrito el uso exitoso de la colangioscopia combinada con litotripsia intraductal para el tratamiento de cálculos intrahepáticos en pacientes pediátricos, con los que se ha logrado el aclaramiento ductal completo sin necesidad de una cirugía mayor[23]. En adultos con litiasis biliar compleja, la litotripsia guiada por colangioscopia ha demostrado tasas de éxito superiores al 80%-90%, lo que respalda su potencial como estrategia terapéutica mínimamente invasiva en casos seleccionados[24].

Sin embargo, la evidencia disponible corresponde casi exclusivamente a pacientes sin FQ. Aunque las series recientes han demostrado que la colangioscopia en niños y adolescentes puede aportar alto impacto diagnóstico y terapéutico en enfermedad biliar compleja, con un perfil de seguridad favorable[19], hasta donde alcanza nuestro conocimiento, no existen reportes pediátricos previos que describan el uso de la colangioscopia con litotripsia láser para el tratamiento de hepatolitiasis en pacientes pediátricos con FQ. Esta ausencia de evidencia específica obligó a extrapolar gran parte de la experiencia acumulada en hepatolitiasis compleja no relacionada con FQ y de la experiencia técnica del equipo tratante.

Precisamente allí radica uno de los aportes más relevantes de este reporte: demostrar que la integración temprana de imágenes avanzadas, discusión interdisciplinaria y técnicas endoscópicas terapéuticas complejas puede ofrecer alternativas efectivas incluso en escenarios clínicos extremadamente raros y con evidencia limitada.

Este caso también presenta limitaciones inherentes a los reportes clínicos individuales. La ausencia de datos epidemiológicos sólidos sobre hepatolitiasis en FQ dificulta establecer comparaciones directas con cohortes previamente descritas, y la extrapolación de estrategias terapéuticas avanzadas debe interpretarse con cautela. No obstante, la documentación detallada de estos casos raros sigue siendo fundamental para ampliar la comprensión del espectro hepatobiliar en FQ y para generar hipótesis sobre posibles estrategias terapéuticas en situaciones clínicas complejas.

Finalmente, este caso amplía el espectro clínico reconocido de la enfermedad hepatobiliar asociada a FQ y deja una enseñanza clínica importante: en pacientes con FQ y colestasis persistente no debe asumirse automáticamente hepatotoxicidad farmacológica o enfermedad hepática difusa. La identificación temprana de compromiso ductal intrahepático puede modificar significativamente el abordaje terapéutico y posiblemente la evolución hepatobiliar a largo plazo. Asimismo, la experiencia obtenida refuerza que la colangioscopia intraductal con litotripsia láser representa una estrategia mínimamente invasiva y prometedora para preservar la función hepática y evitar procedimientos quirúrgicos mayores en pacientes pediátricos de alta complejidad.

CONCLUSIÓN

La hepatolitiasis intrahepática es una complicación infrecuente, pero clínicamente significativa en pacientes con FQ, cuya detección requiere un seguimiento bioquímico e imagenológico continuo. Este caso demuestra que la colangioscopia intraductal por vía endoscópica con litotripsia con láser, ampliamente utilizada en la población adulta, representa una alternativa diagnóstica y terapéutica prometedora

en pacientes menores de 18 años, pues ofrece una opción eficaz y mínimamente invasiva en comparación con los procedimientos quirúrgicos considerados tradicionalmente. Su incorporación progresiva en niños podría optimizar el manejo de las complicaciones hepatobiliares y contribuir a preservar la función hepática en pacientes con FQ.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Consentimiento informado

Se obtuvo consentimiento informado escrito por parte de la paciente y su representante legal para la publicación del caso clínico y de las imágenes incluidas en el manuscrito. Se garantizó la confidencialidad de la información clínica y la anonimización de los datos personales.

Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de interés relacionados con la elaboración o publicación de este manuscrito.

Uso de inteligencia artificial

Se utilizaron herramientas de inteligencia artificial generativa exclusivamente como apoyo para la revisión de estilo, corrección gramatical y mejora de la redacción del manuscrito. Los autores revisaron críticamente todo el contenido generado y asumen plena responsabilidad por la exactitud, integridad e interpretación científica del trabajo.

Fuentes de financiación

Este estudio no recibió financiación específica de agencias del sector público, comercial ni de entidades sin ánimo de lucro.

Contribución de los autores

- Diseño y concepción del estudio: Michelle Higuera Carrillo y Mario Barrera-Latorre.
- Adquisición de datos: Michelle Higuera Carrillo, Mario Barrera-Latorre y Catalina Vásquez.
- Análisis e interpretación de datos: Michelle Higuera Carrillo, Mario Barrera-Latorre y Catalina Vásquez.
- Redacción del manuscrito: Sara Vallejo-Tamayo, Alejandro Navarrete.
- Revisión crítica del manuscrito: Michelle Higuera Carrillo, Mario Barrera-Latorre, Catalina Vásquez, Sara Vallejo-Tamayo y Alejandro Navarrete.
- Aprobación de la versión final: Michelle Higuera Carrillo, Sara Vallejo-Tamayo, Mario Barrera-Latorre, Alejandro Navarrete, Catalina Vásquez y Mario Abadía-Díaz. Todos los autores leyeron, revisaron y aprobaron la versión final del manuscrito y aceptan la responsabilidad por todos los aspectos del trabajo.

REFERENCIAS

1. Sun BZ, Sawicki GS. Advances in Care and Outcomes for Children with Cystic Fibrosis. Clin Chest Med. 2024;45(3):625-37. https://doi.org/10.1016/j.ccm.2024.03.006
2. Azoicai AN, Lupu A, Trandafir LM, Alexoae MM, Alecsa M, Starcea IM, et al. Cystic fibrosis management in pediatric population-from clinical features to personalized therapy. Front Pediatr. 2024;12:1393193. https://doi.org/10.3389/fped.2024.1393193
3. Valamparampil JJ, Gupte GL. Cystic fibrosis associated liver disease in children. WJH. 2021;13(11):1727-42. https://doi.org/10.4254/wjh.v13.i11.1727
4. Fiorotto R, Strazzabosco M. Pathophysiology of Cystic Fibrosis Liver Disease: A Channelopathy Leading to Alterations in Innate Immunity and in Microbiota. Cell Mol Gastroenterol Hepatol. 2019;8(2):197-207. https://doi.org/10.1016/j.jcmgh.2019.04.013
5. Anton-Păduraru DT, Azoicăi AN, Trofin F, Murgu AM, Mîndru DE, Bocec AS, et al. Diagnosis, Management, and Prognosis of Cystic Fibrosis-Related Liver Disease in Children. Diagnostics. 2024;14(5):538. https://doi.org/10.3390/diagnostics14050538
6. Barakat MT, Berquist WE, Gugig R. Cholangioscopy in Children and Adolescents: Utilization, Outcomes, and Safety. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2022;75(2):196-201. https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000003499
7. Motta RV, Saffioti F, Mavroeidis VK. Hepatolithiasis: Epidemiology, presentation, classification and management of a complex disease. World J Gastroenterol. 2024;30(13):1836-50. https://doi.org/10.3748/wjg.v30.i13.1836
8. Kortbeek S, Bhandal S, Machida H, Martin SR, Galante GJ. A135 hepatolithiasis and cholangiopathy in pediatric cystic fibrosis: a case report. J Can Assoc Gastroenterol. 2020;3(Suppl 1):156–57. https://doi.org/10.1093/jcag/gwz047.134
9. Woodruff SA, Sontag MK, Accurso FJ, Sokol RJ, Narkewicz MR. Prevalence of elevated liver enzymes in children with cystic fibrosis diagnosed by newborn screen. J Cyst Fibros. 2017;16(1):139-45. https://doi.org/10.1016/j.jcf.2016.08.002

10. Manioudaki S, Vasilieva L, Geladari E, Mani I, Athanassa Z, Elefsiniotis I, et al. Improvement of Cystic Fibrosis-Associated Liver Disease in Adults on Long-Term Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator (CFTR) Modulators. Life. 2025;15(12):1794. https://doi.org/10.3390/life15121794
11. Sellers ZM, Assis DN, Paranjape SM, Sathe M, Bodewes F, Bowen M, et al. Cystic fibrosis screening, evaluation, and management of hepatobiliary disease consensus recommendations. Hepatology. 2024;79(5):1220-38. https://doi.org/10.1097/HEP.0000000000000646
12. Dana J, Debray D, Beaufrère A, Hillaire S, Fabre M, Reinhold C, et al. Cystic fibrosis-related liver disease: Clinical presentations, diagnostic and monitoring approaches in the era of CFTR modulator therapies. J Hepatol. 2022;76(2):420-34. https://doi.org/10.1016/j.jhep.2021.09.042
13. Pouliopoulos P, Manika K, Faniadou E, Galanis S, Vasileiou K, Sionidou M, et al. Hepatocellular carcinoma (HCC) in a patient with cystic fibrosis and liver disease (cirrhosis). Pneumon. 2022;35(1):4. https://doi.org/10.18332/pne/145338
14. Perdue DG, Cass OW, Milla C, Dunitz J, Jessurun J, Sharp HL, et al. Hepatolithiasis and Cholangiocarcinoma in Cystic Fibrosis: A Case Series and Review of the Literature. Dig Dis Sci. 2007;52(10):2638-42. https://doi.org/10.1007/s10620-006-9259-1
15. Çakar S, Eren G, Erdur CB, Önder M, Pelek Ş, Alpdoğan S, et al. Cholelithiasis in Infants: Risk Factors, Management, and the Role of Ursodeoxycholic Acid. Children. 2024;11(12):1553. https://doi.org/10.3390/children11121553
16. Bass R, Brownell JN, Stallings VA. The Impact of Highly Effective CFTR Modulators on Growth and Nutrition Status. Nutrients. 2021;13(9):2907. https://doi.org/10.3390/nu13092907
17. Sánchez-Ocaña R, Foruny Olcina JR, Vila Costas J, Gallego Rojo F, Jiménez Pérez J, Domínguez-Muñoz E, et al. Documento de consenso de la Sociedad Española de Endoscopia Digestiva sobre SpyGlass-DS. Gastroenterología y Hepatología. 2023;46(1):69-79. https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2022.08.012
18. Flórez Sarmiento C, Parra Izquierdo V, Frías Ordóñez JS, Parga Bermúdez J, Castillo JD, Stefani Rodríguez C, et al. Experiencia en colangioscopia digital peroral con SpyGlass DS en diferentes centros de referencia en gastroenterología y endoscopia digestiva en Colombia: Serie de casos. Rev Gastroenterol Peru. 2023;42(3):177-82. https://doi.org/10.47892/rgp.2022.423.1356
19. Felux J, Sturm E, Busch A, Zerabruck E, Graepler F, Stüker D, et al. ERCP in infants, children and adolescents is feasible and safe: results from a tertiary care center. United European Gastroenterol J. 2017;5(7):1024-9. https://doi.org/10.1177/2050640616687868
20. Nakajima M, Akasaka Y, Fukumoto K, Mitsuyoshi Y, Kawai K. Peroral cholangiopancreatosocopy (PCPS) under duodenoscopic guidance. Am J Gastroenterol. 1976;66(3):241-7.
21. Mauro A, Mazza S, Scalvini D, Lusetti F, Bardone M, Quaretti P, et al. The Role of Cholangioscopy in Biliary Diseases. Diagnostics. 2023;13(18):2933. https://doi.org/10.3390/diagnostics13182933
22. Gopakumar H, Sharma NR. Role of peroral cholangioscopy and pancreatoscopy in the diagnosis and treatment of biliary and pancreatic disease: past, present, and future. Front Gastroenterol. 2023;2:1201045. https://doi.org/10.3389/fgstr.2023.1201045
23. Clarete A, Nasner D, Toro-Gutiérrez JS, Holguín-Holguín A. Successful application of percutaneous endoscopic cholangioscopy + electrohydraulic lithotripsy for hepatolithiasis post-liver transplantation: a case report. J Med Case Reports. 2024;18(1):472. https://doi.org/10.1186/s13256-024-04669-y
24. Khizar H, Gu W, Zhou H, Yang J, Jin H, He X, et al. A comparative study of extracorporeal shock wave lithotripsy and cholangioscopy-guided lithotripsy in the management of complex biliary stones: A randomized trial. J Trauma Acute Care Surg. 2025;99(4):628-34. https://doi.org/10.1097/TA.0000000000004693