

Nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento del quiste de colédoco

J.J. Vila-Carbó, L. Ayuso, E. Hernández, J. Lluna, V. Ibáñez

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Infantil La Fe. Valencia.

RESUMEN: El objeto del presente estudio ha sido el sistematizar la forma de presentación clínica de esta entidad relacionándola con su probable etiopatogenia y los hallazgos colangiográficos y su evolución tras la cirugía, basándonos en la revisión de la literatura y en nuestra propia experiencia de 29 pacientes.

Material y métodos. Se analizan 29 casos de dilatación quística de la vía biliar extra y/o intrahepática. En 4 casos, el diagnóstico fue prenatal, dos de los cuales se excluyeron del estudio al confirmarse atresia biliar tipo I. En los 27 casos restantes, se analizan retrospectivamente hasta un total de 19 variables, como la edad, sexo, peso, sintomatología, hallazgos ecográficos y colangiográficos, etc. Posteriormente se correlacionan los hallazgos colangiográficos con la presentación clínica y la evolución tras el tratamiento quirúrgico.

Resultados. De los 27 casos analizados, 16 (59,25%) fueron formas quísticas de las que 14 tuvieron una presentación clínica neonatal o precoz (antes de los 2 años), mientras que las formas fusiformes se presentaron más tardíamente. De los síntomas analizados, en relación con la edad de presentación tan sólo el dolor y la ictericia mostraron diferencias significativas, siendo el dolor más frecuente en la presentación tardía y la ictericia en la forma precoz. Los dos casos de tipo III de Todani o coledococoele fueron de presentación tardía. Se detectó anomalía del conducto biliopancreático en 15 pacientes, la mayoría de los cuales tuvieron una presentación tardía y asociada a pancreatitis en cuatro casos. El tratamiento quirúrgico de elección fue la quistectomía y derivación bilioentérica en Y de Roux. En 3 casos realizamos hepático-porto-apendicostomía, que se reconvirtieron a los dos años de seguimiento debido a episodios de colangitis subclínicas, detectados exclusivamente por una hipertransaminemia x2. Tras la reconversión desaparecieron los episodios de colangitis y/o pancreatitis en todos los casos.

Conclusiones. De acuerdo con la literatura y en base a nuestra propia experiencia, actualmente se podría sistematizar esta malformación en dos grandes tipos, en base a los hallazgos colangiográficos y clínicos. Formas quísticas con una presentación clínica neonatal o por debajo de los dos años, y formas fusiformes con un predominio clínico más tardío y asociadas frecuentemente a pancreatitis y canal biliopancreático común anómalo. El coledococoele es una entidad que debe ser considerada aparte tanto por su etiología como por su presentación clínica y tratamiento. La quistectomía y derivación bilioentérica es el tra-

tamiento de elección si bien el seguimiento clínico-analítico y ecográfico a largo plazo es muy importante para la detección de las colangitis subclínicas, así como el seguimiento y detección de la posible degeneración carcinomatosa de esta entidad.

PALABRAS CLAVE: Divertículo de Meckel; Rectorragia masiva.

CHODELOCAL CYST: ANALYSIS OF 29 CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE

ABSTRACT: The aim of the present study has been to systematize the clinical presentation of the entity named choledochal cyst, in relation with its probable etiopathology and the intraoperative findings as well as its evolution after surgery, based on the revision of the literature and of our experience in 29 cases.

Material and Methods. 29 cases of cystic dilatation of the biliary duct extra and/or intrahepatic are analyzed. In 4 cases the diagnosis was prenatal and two were excluded of the study after it has been confirmed they suffered biliary atresia type I. In the left 27 cases, 19 variables are analyzed retrospectively, like age, sex, weight, symptoms, ultrasonographic images, etc. Subsequently, intra-operative cholangiographic findings were correlated with the clinic presentation and the evolution of the patients after surgery.

Results. Of the 27 cases analyzed 16 (59,25%) were cystic dilatations from which 14 had a neonatal or early clinic presentation (before 2 years), however the fusiform dilatations were presented later on. From the analyzed symptoms, in relation with the age only the pain and the jaundice showed significant differences, being the pain most frequent in later presentation and the jaundice in the early form. The two cases of type 3 of Todani or choledochocoele were of later presentation. An anomaly in the biliopancreatic junction was detected in 15 patients; the majority had a later presentation, associated to pancreatitis in 4 cases. Primary cyst excision and biliary Roux-en-Y reconstruction was the treatment of election in the majority of cases. In 3 cases we used the appendix to replace the choledocus, but all three cases were reconverted two years later because of permanent elevation of ALT and GGT.

Conclusions. In favour of the literature and of our experience nowadays it would be possible to systematize this malformation and make a division in two groups, depending on the cholangiographic findings and clinical presentation: 1. Cystic dilatations with a clinical neonatal presentation or beneath 2 years. 2. Fusiform dilatations with a later clinical predominance and associated frequently to pancreatitis and anomalous

Correspondencia: JJ. Vila-Carbó. Coordinación Quirófanos Hospital Infantil La Fe. 46009 Valencia.
E-mail: vila_jjo@gva.es

Recibido: Mayo 2004

Aceptado: Noviembre 2005

pancreatobiliary junction. Choledochoceles are entities that must be considered not only for their etiology but for their clinical presentation and treatment. Primary cyst excision and biliary Roux-en-Y reconstruction is the treatment of election. Regular long-term review of these patients is mandatory in the surveillance of sub-clinical cholangitis and the risk of possible long-term malignancy of this entity.

KEY WORDS: Choledocal cyst; Intra-operative cholangiographic findings; Clinical presentation.

INTRODUCCIÓN

La entidad conocida como quiste de colédoco (QC) es en realidad una malformación congénita más compleja que puede afectar a la vía biliar principal extra e intrahepática e incluso al parénquima hepático. La frecuente coexistencia de dilataciones intra y extrahepáticas, así como la presencia de fibrosis periportal en algunos casos, aproxima al QC al grupo de entidades con malformación de la placa ductal⁽¹⁾.

La prevalencia de la enfermedad es difícil de estimar, aunque algunos estudios señalan que es de 1 caso cada 150.000, para países occidentales, siendo tres veces más alta para países asiáticos⁽²⁾.

La clasificación de quiste de colédoco más difundida es la propuesta por Todani en 1977 (Fig. 1). A partir de los hallazgos colangiográficos, este autor sistematiza esta entidad en cinco tipos diferentes, con una distribución de frecuencias con un claro predominio del tipo I que los sitúa casi en el 85% de los casos⁽³⁾.

El establecimiento rutinario de la ecografía prenatal ha producido un significativo aumento del diagnóstico prenatal de esta entidad. La existencia de dilatación quística intraútero confirma su naturaleza congénita, principalmente para las formas más quísticas, pero no descarta totalmente la posibilidad de una etiología en cierto modo adquirida, en aquellas formas más fusiformes y de aparición más tardía^(4,5).

El quiste de colédoco también se asocia con una elevada frecuencia de anomalías del conducto biliopancreático (CBP) que para algunos autores puede llegar a alcanzar hasta un 92% de los casos⁽⁶⁾. Se trata de un CBP común y anormalmente largo (> 2 mm), que configura una unión frecuentemente en ángulo recto (Fig. 2). El aumento de presión que produce un CBP común y el reflujo de las enzimas pancreáticas dentro del árbol biliar podrían estar relacionados con la etiopatogenia de esta entidad⁽⁷⁾.

El objeto del presente estudio ha sido sistematizar la forma de presentación clínica del QC, relacionándola con su probable etiopatogenia y los hallazgos colangiográficos, así como su evolución tras la cirugía, basándonos en la revisión de la literatura y en nuestra propia experiencia de 29 pacientes.

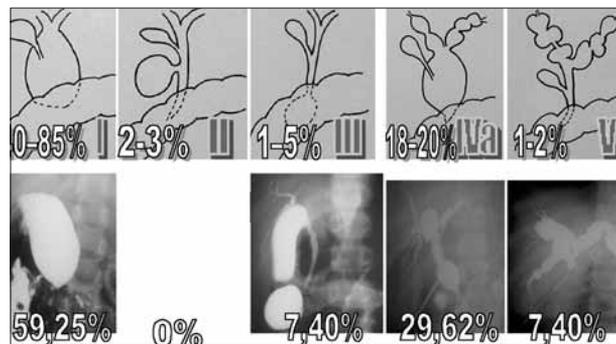


Figura 1. Clasificación de quiste de colédoco de acuerdo a la propuesta por Todani y su distribución de frecuencias, comparándola con las frecuencias observadas en nuestra serie mediante colangiografía intraoperatoria.



Figura 2. Colangiografía intraoperatoria que muestra la dilatación quística de la vía biliar extrahepática y del árbol biliar izquierdo en presencia de un canal biliopancreático anómalo.

MATERIAL Y MÉTODO

Pacientes

Entre enero de 1984 y diciembre de 2002 se diagnosticaron en nuestro centro 29 casos de dilatación quística de la vía biliar extra y/o intrahepática. En 4 casos, el diagnóstico se realizó prenatalmente entre la 32 y 36 semanas de embarazo, dos de los cuales se excluyeron del estudio al diagnosticarse posteriormente de atresia biliar tipo I.

Método

El estudio se planteó con un diseño de cohorte histórico o retrospectivo. Los datos se recopilaron de los registros de las historias clínicas. Se analizan hasta un total de 19 variables, entre las que se encuentran: edad, sexo, peso, sintomatología más frecuente, hallazgos ecográficos y colangiográficos, etc. Posteriormente se correlaciona el momento de la

Tabla I Frecuencias observadas según la forma de presentación clínica, el tipo de quiste y la presencia de CBP anómalo

				<i>n</i>
	<i>Quísticas</i>	<i>Fusiformes</i>	<i>CBP anómalo</i>	
Neonatal	6	0	1?	6
Precoz	8	3	6	11
Tardía	2	6	8	8
Total	16	9	15	25

presentación con los hallazgos colangiográficos, la forma de presentación clínica y la evolución a corto, medio y largo plazo tras el tratamiento quirúrgico.

Los pacientes se subdividieron en base al momento en que se diagnostican en presentación neonatal (diagnosticado prenatalmente o durante el primer mes de vida), precoz (antes de los 24 meses de vida) y tardía (cuando se diagnosticó posteriormente). Todos los pacientes fueron tratados quirúrgicamente realizándose sistemáticamente estudio histológico de la porción de vía biliar reseçada así como biopsia hepática. Posteriormente se realizó un seguimiento clínico, con estudio ecográfico y analítico periódico. La evolución del paciente marcó la necesidad de otras exploraciones complementarias.

Los resultados obtenidos se valoraron estadísticamente mediante la utilización de la prueba del chi cuadrado, considerándose significativos para una $p < 0,05$.

RESULTADOS

Excluyendo los casos de diagnóstico prenatal, la edad media de presentación fue 19 meses con un rango entre 2 meses y 12 años. Se demostró un predominio del sexo femenino 2:1 sobre el masculino, si bien por debajo de lo señalado por otros autores.

En base a los hallazgos colangiográficos agrupamos los quistes de colédoco siguiendo la clasificación propuesta por Todadi en 1978. Las frecuencias observadas en nuestra serie difieren de las propuestas inicialmente por este autor y se pueden observar en la figura 1. Si dejamos aparte el tipo III o coledococoele, que creemos debe tener una consideración especial, en nuestra serie se observa una frecuencia casi similar para los tipos IVa y V (formas fusiformes) frente a los tipos I y II (formas quísticas), que deberían ser las más frecuentes según la distribución de Todani, probablemente debido a que, actualmente, los medios diagnósticos y de prevención son más precisos y capaces de diagnosticar formas clínicamente silentes.

Cuando se relacionó la forma de presentación clínica (neonatal, precoz y tardía) con el tipo de quiste (Tabla I), se observó que de los 17 casos diagnosticados precozmente, antes de

Tabla II Diferencias entre los síntomas mas frecuentes según la forma de presentación

	<i>Precoz</i>	<i>Tardía</i>	<i>Total</i>	<i>P</i>
Dolor	2	9	11	<.05
Ictericia	10	5	15	<.05
Masa	3	2	5	ns
Hepatomegalia	7	3	10	ns
Pancreatitis	1	3	4	ns
Colangitis	3	4	7	ns

los 24 meses de vida, 6 fueron neonatales, dos de los cuales se diagnosticaron intraútero. De ellos, 14 (82,35%) fueron formas quísticas y tan sólo 2 casos diagnosticados precozmente fueron formas fusiformes. Por el contrario, cuando la forma de presentación fue después de los 2 años, el predominio de formas fusiformes fue evidente (60% tipo IVa y V). Así mismo, los dos casos tipo III o coledococoele también tuvieron una forma de presentación tardía. El CBP anómalo se demostró de forma clara en 14 casos, existiendo dudas en un caso de presentación neonatal que no cumplía todos los requisitos de CBP anómalo.

Cuando se relacionó la forma de presentación precoz o tardía con la sintomatología más frecuente encontrada, tan sólo el dolor y la ictericia mostraron diferencias significativas, siendo el dolor y la fiebre más frecuentes en los casos de presentación tardía frente a la ictericia y la masa o hepatomegalia, que fue más frecuente en los casos de presentación mas precoz (Tabla II).

En cuanto al diagnóstico, la ecografía fue suficiente para llegar al diagnóstico en más del 92% de los casos, con un significativo aumento del diagnóstico prenatal, si bien es imposible de diferenciar con la atresia biliar tipo I. Se realizó TAC y/o RNM en 10 casos, casi siempre como confirmación diagnóstica y descartar otras malformaciones. La exploración gammagráfica, ^{99}Tc DISHIDA, se realizó en 4 pacientes que plantearon problemas de diagnóstico diferencial con atresia de vías biliares tipo I, pero la prueba presenta una baja sensibilidad.

La colangiografía intraoperatoria demostró la existencia de un CBP anómalo en 14 pacientes. Otro hallazgo colangiográfico, y en ocasiones ecográfico, casi constante fue la existencia de dilatación biliar intrahepática, especialmente del árbol biliar izquierdo.

La colangiopancreatografía endoscópica retrógrada (CPER) fue un medio diagnóstico indispensable para aquellos casos en que se sospecha la existencia de coledococoeles. En nuestra serie la realizamos en 6 pacientes, en dos de los cuales demostró la existencia de un coledococoele y la presencia de un CBP anómalo en el resto (Fig. 3).

El tratamiento quirúrgico en la mayoría de casos fue la quistectomía y derivación bilioentérica Roux en Y. Precisaron rein-



Figura 3. CPRE que muestra la existencia de una dilatación diverticular intraduodenal tras la inyección de contraste a través de la papila. El estudio radiológico muestra esta dilatación sacular en el contexto de una vía biliar y pancreática normales.

tervención 5 casos. En un caso remitido desde otro centro en el que se le había realizado una cistoduodenostomía y que además presentaba colangitis clínica posderivación que cedió tras la reintervención. Otro paciente intervenido mediante cistoyunostomía se reintervino para realizar la resección del quiste y derivación bilioentérica Roux en Y. En tres pacientes se les realizó hepaticoporto-apendicostomía, sustituyendo al colédoco resecaado por el apéndice vascularizado hasta duodeno. En los tres casos, la evolución clínica inicial fue satisfactoria pero la persistencia de hipertransaminemia subclínica obligó a la reconversión posterior.

Los 2 casos de coledococele de nuestra serie se trataron mediante duodenostomía y exéresis del coledococele. Es importante identificar el tipo de coledococele y canalizar tanto el colédoco como el Wirsung para evitar lesiones de la papila al realizar la resección. En ambos casos, el examen histológico de las piezas demostró la existencia de un recubrimiento duodenal del quiste (Fig. 4), a diferencia del resto de quistes de colédoco tapizados por un epitelio ductal y que sugiere una anomalía congénita duodenal.

Se ha realizado un seguimiento (Tabla III) de todos los pacientes que se extiende a 6 meses para el paciente más joven hasta los 19 años para el más antiguo. La mortalidad ha sido nula. La biopsia sistemática del parénquima hepático mostró fibrosis hepática en 8 casos, lo que supone una frecuencia del 29,6%, siendo discretamente más frecuente en las formas fusiformes, de los que en la mitad de los casos desarrollaron hipertensión portal.

Todos los pacientes que debutaron con pancreatitis y/o colangitis clínica presentaron una remisión de su sintomatología tras la intervención. Cuatro pacientes presentaron hipertransaminemia subclínica que precisó reconversión quirúrgica.

DISCUSIÓN

El quiste de colédoco representa un complejo malformativo formado por la dilatación quística del árbol biliar intra y

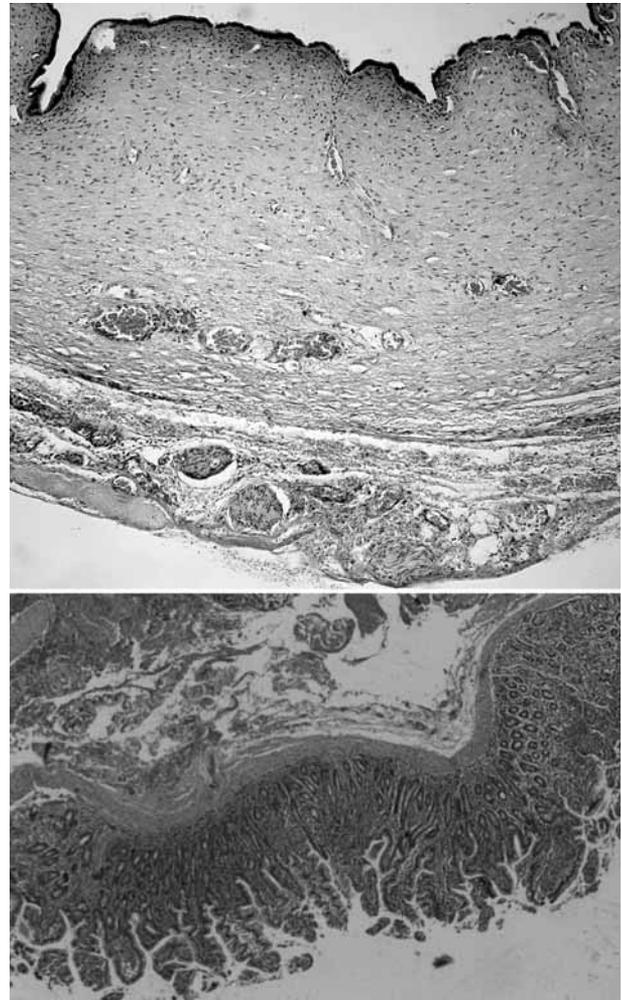


Figura 4. Diferencias histológicas en la pared de un coledococele (derecha) que muestra un recubrimiento típicamente duodenal y pared de un quiste tipo I con un recubrimiento epitelial biliar rodeado por tejido fibrótico.

Tabla III Frecuencias observadas pre y postintervención de los principales hallazgos histológicos y clínicos

Pre/Pos	I	III	IV	V	Total
Fibrosis hepática	2/3		4/4	1/1	7/8 (29,6%)
H. Portal	-/1		1/3		1/4
Pancreatitis	1/-	2/-	1/-		4/-
Colangitis	3/-?	2/-	2/-?	1/-	8/-

extrahepático y un canal biliopancreático anómalo en ausencia de función esfinteriana⁽⁸⁾.

Por otro lado se ha podido constatar que los pacientes con quiste de colédoco tienen una elevada concentración de enzimas pancreáticas en el conducto biliar, habiéndose demostra-

do la existencia de una correlación entre la edad del paciente y la presencia de amilasa en el jugo biliar. Así, las formas quísticas diagnosticadas prenatalmente no presentan niveles de amilasa en jugo biliar, mientras que aquellos pacientes con una forma de presentación más tardía tienen niveles más altos de amilasa en bilis, que aumentan con la edad del paciente⁽⁹⁾.

El reflujo del jugo pancreático dentro del árbol biliar se produce a través de la unión anómala de los conductos biliar y pancreático, probablemente debido a la ausencia de función esfinteriana y a un gradiente de presión más alto para el conducto pancreático. Estudios manométricos han podido demostrar que la zona de alta presión del esfínter de Oddi no se extiende a la unión biliopancreática que queda fuera de esta área de presión esfinteriana⁽¹⁰⁾.

El establecimiento rutinario de la ECO prenatal ha aumentado la prevalencia del diagnóstico prenatal del quiste de colédoco que, evidentemente, señala la naturaleza congénita de esta malformación, o al menos de una parte de los quistes de colédoco. En otros casos, la presencia de altos niveles de amilasa en bilis y la existencia de un CBP anómalo hablan a favor de una malformación en cierto modo adquirida o de una combinación de ambas formas^(11,12).

Son varias las publicaciones que hacen referencia a las diferencias clínicas en la presentación de esta enfermedad en relación con la edad y el tipo de quiste^(13,14). De forma que, actualmente, de acuerdo con la literatura y a nuestra propia experiencia, se podría sistematizar esta malformación en dos grandes tipos, en base a los hallazgos colangiográficos y clínicos: una forma neonatal precoz con una presentación clínica en la que la ictericia es el síntoma más relevante y con un predominio de formas quísticas de la malformación, y una forma tardía (por encima de los 24 meses), en la que el síntoma más relevante es el dolor abdominal con un predominio de las formas fusiformes y asociadas frecuentemente a pancreatitis y canal biliopancreático común anómalo.

El estudio ecográfico es el procedimiento diagnóstico de elección y el más utilizado en nuestra serie. En un alto porcentaje de casos, la ECO ha sido el único procedimiento preoperatorio utilizado para el diagnóstico. La colangiografía intraoperatoria y la biopsia hepática son dos procedimientos esenciales que permitirán determinar el tipo de quiste, la presencia de dilataciones intrahepáticas, así como la existencia de un CBP anómalo y/o la presencia de lesiones hepáticas, especialmente el grado de fibrosis hepática. Todos estos datos, junto con la evolución clínica postoperatoria, serán los que determinen el tipo de seguimiento clínico en cada paciente.

El coledococelo o quiste de colédoco tipo III es en realidad una malformación diverticular intraduodenal que, en la mayoría de los casos, presenta un recubrimiento mucoso de tipo duodenal, tan solo un reducido número de casos han demostrado tener un recubrimiento biliar⁽¹⁵⁾. Su forma de presentación clínica, diagnóstico y tratamiento quirúrgico difieren del resto de tipos de quiste de colédoco. Se trata por tanto de una entidad que merece una consideración diferente.

Por otro lado, hasta la actualidad tan solo se han publicado dos casos de degeneración carcinomatosa de un coledococelo^(16,17), mientras que el quiste de colédoco presenta un elevado porcentaje de degeneración carcinomatosa de la pared del quiste, que aumenta con la edad⁽¹⁸⁾. El riesgo potencial de colangiocarcinoma hace necesario que el tratamiento de elección sea la exéresis total del quiste seguido de la derivación bilioentérica a yeyuno, Roux-en-Y, con longitud suficiente para prevenir el reflujo o más fisiológicamente a duodeno mediante la interposición de un conducto ileal o del apéndice^(19,20).

Sea cual sea la técnica quirúrgica utilizada, el seguimiento de estos pacientes debe plantearse siempre a largo plazo, no solamente por el riesgo de degeneración carcinomatosa, sino también para el control de una posible colangitis, muchas veces subclínica, seguimiento evolutivo de la fibrosis hepática presente en casi un 30% de los casos y/o la aparición de posibles complicaciones derivadas de la misma.

BIBLIOGRAFÍA

1. Witzleben CL. Cystic Diseases of the liver. In: Zakim D, Boyer TD (eds) *Hepatology a textbook of liver disease*, 2º ed, Philadelphia PA, WB Saunders Co 1990, pp1395-1411.
2. Lu S. Biliary cyst and strictures. In: N Kaplowitz (eds) *Liver and biliary diseases*, Baltimore MD, Williams and Wilkins 1996; pp 739-753.
3. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, et al. Congenital bile duct cyst, classification, operating procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am j Surg* 1977;**134**:263-269.
4. Ibañez V, Gutierrez C, Vila JJ, et al. Diagnóstico prenatal de atresia biliar asociada a quiste de colédoco. *Cir Pediatr* 1996;**9**:135-139.
5. Casaccia G, Bilancioni E, Nahom A, et al. Cystic anomalies of biliary tree in the fetus: Is it possible to make a more specific prenatal diagnosis? *J Pediatr Surg* 2002;**8**:1191-1194.
6. Komi N, Takehara H, Kunitomo K, et al. Does type of anomalous arrangement of pancreatobiliary ducts influence the surgery and prognosis of choledochal cyst? 1992;**27**:728-731.
7. Pushparani P, Redkar P, Howard E, et al. Progressive biliary pathology associated with common pancreatobiliary channel. *J Pediatr Surg* 2000;**35**:649-651.
8. Iwai N, Yanagihara J, Tokiwa K, et al. Congenital choledochal dilatation with emphasis on pathophysiology of the biliary tract. *Ann Surg* 1992;**215**:27-30.
9. Davenport M, Stringer MD, Howard ER. Biliary amylase and congenital choledochal dilatation. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:474-477.
10. Ponce J, Garrigues V. Endoscopic biliary manometry in patients with suspected sphincter of Oddi dysfunction and in patients with cystic dilatation of bile duct. *Dig Dis Sci* 1989;**34**:367-371.
11. Samuel M, Spitz L. Choledochal cyst: varied clinical presentations and long-term results of surgery. *J Pediatr Surg* 1995;**6**:78-81.

12. Mackenzie TC, Howell LJ, Flake AW, et al. The management of prenatally choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 2001;**36**:1241-1243.
13. Todani T, Urushihara N, Morotomi Y, et al. Characteristics of choledochal cyst in neonates and early infants. *Eur J Pediatr Surg* 1995;**5**:143-145.
14. Suita S, Shono K, Kinugasa Y, et al. Influence of age on the presentation and outcome of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1999;**34**:1765-1768.
15. Weiber M, Bennek J, Hörmann D. Coledococoele –A rare cause of necrosing pancreatitis in childhood. *Eur J Pediatr Surg* 2000;**10**:258-264.
16. Donald JJ, Coral A, Lees WR: Choledochocoele complicated by carcinoma. *Clin Radiol* 1989;**40**:101-103.
17. Ozawa K, Yamada T, Matumoto Y, et al. Carcinoma arising in a choledochocoele. *Cancer* 1980;**45**:195-218.
18. De Vries JS, De Vries S, Aronson DC, et al. Choledochal cyst: Age of presentation, symptoms and late complications related to Todani's classification. *J Pediatr Surg* 2002;**37**:1568-1573.
19. Vila-Carbó JJ, Lluna J, Sala T, et al. Hepaticoportopendicostomía. nuestra experiencia en 3 casos de enfermedad quística biliar. *Cir Pediatr* 1997;**10**:82-5.
20. Cosentino CM, Luck SR, Raffensperger JG, et al. Choledochal duct cyst: resection with physiologic reconstruction.