

REVISION DE TEMAS

Quiste de colédoco en pediatría: Una Revisión de la Literatura. Choledochal cyst in pediatrics: A Review of the Literature.

Nicolás Pereira C.¹, Javiera Benavides T.¹, Carolina Espinoza G.¹ y Carmen Gloria Rostion A.²

¹ Alumnos VI° Medicina, Facultad de Medicina Universidad de Chile.

² Tutor Docente, Cirujano Infantil, Servicio Cirugía Infantil Hospital Roberto del Río y Facultad de Medicina Universidad de Chile.

Resumen

El quiste de colédoco es una malformación congénita poco frecuente, generalmente asociado a un canal biliopancreático anómalo en ausencia de función esfinteriana. La etiología y patogénesis es diferente dependiendo si las dilataciones quísticas son intra o extrahepáticas. Actualmente, por su implicancia en la patogenia, se recomienda clasificarlos dependiendo si presenta o no una unión anómala del conducto biliopancreático (PBMU).

La presentación clínica es muy variable, sólo un 20% de los pacientes afectados desarrolla la tríada clásica de ictericia, dolor abdominal y masa en hipocondrio derecho, mientras que la mayoría presenta alguno de estos síntomas de forma aislada y, en muchos casos, se inician con alguna de sus complicaciones. Existen diferencias importantes en cuanto a sintomatología, según edad de presentación y tipo anatómico de las malformaciones.

La técnica diagnóstica de elección ante la sospecha clínica es la ecografía abdominal. El establecimiento rutinario de la ecografía prenatal ha producido un significativo aumento del diagnóstico precoz. Una vez establecido el diagnóstico es necesario realizar un estudio preoperatorio de las dilataciones quísticas, actualmente se propone la realización de colangiopancreatografía-RM frente a CPRE.

El tratamiento del quiste de colédoco busca solucionar el cuadro y prevenir complicaciones posteriores, tales como litiasis, pancreatitis recurrente y malignización. El gold standard consiste en la quistectomía más anastomosis biliodigestiva. Si bien la

laparotomía ha sido el abordaje de elección, la laparoscopia se presenta como una alternativa emergente.

Palabras clave: Quiste de colédoco, unión anómala del conducto biliopancreático, quistectomía.

Abreviaciones: Unión anómala del conducto biliopancreático (PBMU), colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE).

Recuento de palabras: 227

Abstract

Choledochal cyst is an uncommon congenital malformation, generally associated with an abnormal pancreatobiliary duct without the sphincter function. The etiology and pathogenesis are different depending if cysts are intra or extrahepatic. Because of its importance in pathogenesis, nowadays it is recommended to classify them depending if they have a pancreatico-biliary malunion (PBMU).

The clinic presentation is very variable, only 20% of the patients presents the classic triad: jaundice, abdominal pain and palpable mass, while the most patients presents some of these symptoms or some of their complications. There are important differences in the clinical presentation depending on the age of presentation and the anatomical type of the malformations.

The gold standard to confirm the clinical suspicion is the abdominal ultrasound. Routinary prenatal ultrasound has produced a significant increment in the early diagnosis.

Once certified the diagnosis, it is necessary to make a pre-operative study of the cyst. These days it is recommended the colangiopancreatography-MR instead of CPRE.

The aim of the choledochal cyst treatment is to correct the instant symptoms and prevent future complications, such as recurrent pancreatitis, stone formation and carcinoma. The gold standard is the cyst dissection with hepatico-jejunoanastomosis. Although the laparotomy incision has been the most used technique, the laparoscopy appears as an alternative.

Key words: Choledochal cyst, pancreato-biliary malunion, cyst dissection.

Abbreviations: Pancreato-biliary malunion (PBMU), endoscopic retrograde cholangiopancreatography (ERCP).

Count of words: 208

Introducción

El quiste de colédoco es una malformación congénita rara, y representa un complejo malformativo formado por la dilatación quística del árbol biliar generalmente asociado a un canal biliopancreático anómalo en ausencia de función esfinteriana (1), que puede afectar a la vía biliar principal intra y extrahepática e incluso al parénquima hepático.

La incidencia en los países occidentales varía entre 1 en 100.000 a 150.000, siendo tres veces más alta en países asiáticos. Es más frecuente en mujeres que en hombres con una relación de 3 - 4:1 (2).

Etiopatogenia

Se ha podido demostrar que existe una correlación entre la edad del paciente y la presencia de amilasa en la bilis. Así, las formas quísticas diagnosticadas de manera prenatal no presentan niveles elevados de amilasa en la bilis, 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 (3). La presencia de tales niveles de amilasa se deben al reflujo del jugo pancreático dentro del árbol biliar a través de la

unión anómala del conducto biliopancreático, probablemente debido a la ausencia de función esfinteriana y a una mayor gradiente de presión para el conducto pancreático. Algunos estudios manométricos del esfínter de Oddi han demostrado que la unión biliopancreática queda fuera de la zona de alta presión esfinteriana (4).

De lo anterior se desprende que la etiología, es diferente dependiendo de si la dilatación es intra o extrahepática.

Los quistes de colédoco intrahepáticos pertenecen a desordenes fibropoliquísticos. Estas dilataciones, asociadas o no a fibrosis periportal, hacen pensar que son malformaciones de la placa ductal. La etiología congénita se confirma al observar dilataciones quísticas en ecografías prenatales.

La etiología de los quistes extrahepáticos se asocia a anomalías en el conducto biliopancreático en el 92% de los pacientes, siendo un conducto común y anormalmente largo (> 2 cm), que además puede causar otras patologías como estenosis de la papila de Vater o pancreatitis (2). Se piensa que el aumento del reflujo de jugo pancreático dentro del árbol biliar, lleva a la exposición de la pared del conducto común a las enzimas pancreáticas y a un aumento de presión en el colédoco que resulta en la formación de quistes.

Clasificación

Una de las subdivisiones del quiste de colédoco más utilizadas ha sido la clasificación de Todani, que se basa en hallazgos colangiográficos en los cuales se identifican 5 tipos diferentes (5). Actualmente, por su implicancia en la patogenia, se recomienda clasificarlos dependiendo de si presenta o no una unión anómala del conducto biliopancreático (PBMU). De esta forma, se puede clasificar en (6):

- Quistes del colédoco con PBMU: dilatación quística, dilatación fusiforme, y PBMU sin dilatación biliar.
- Quistes del colédoco sin PBMU: divertículo quístico del conducto biliar, divertículo del conducto biliar distal (coledococoele), y dilatación exclusiva de la vía biliar intrahepática (Enfermedad de Caroli).

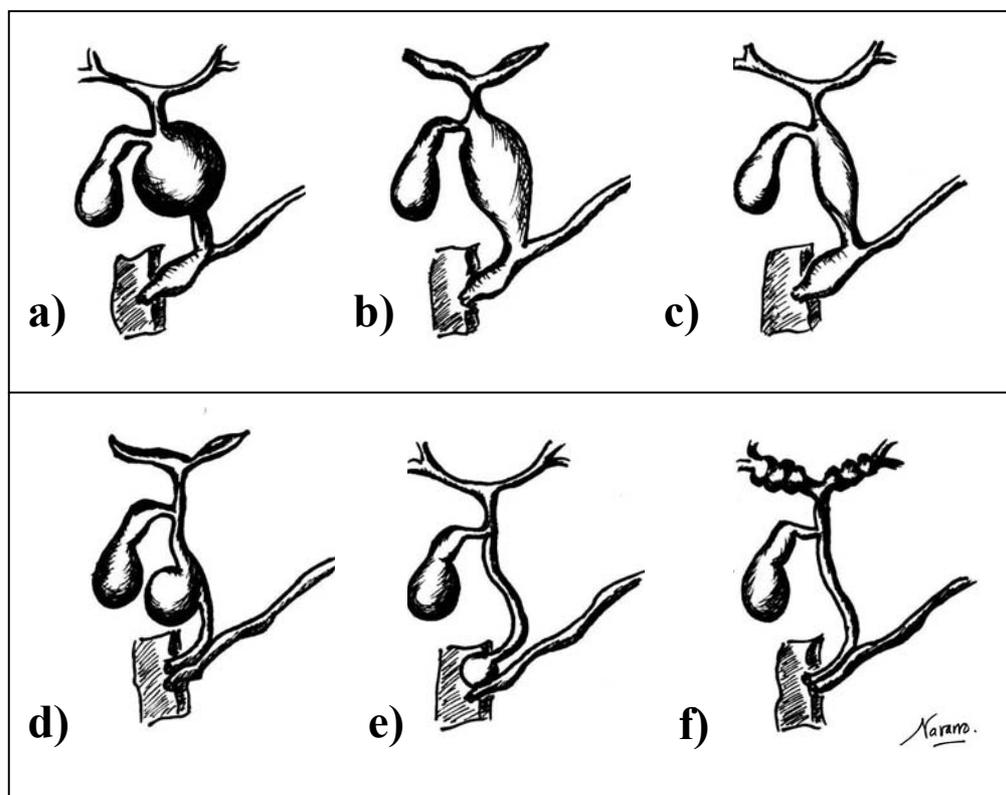


Figura 1: Clasificación del quiste del colédoco

Quistes del colédoco con PBMU

a) Dilatación quística, b) Dilatación fusiforme. c) PBMU sin dilatación biliar.

Quistes del colédoco sin PBMU

d) Divertículo quístico del conducto biliar. e) Divertículo del conducto biliar distal. f) Dilatación exclusiva de la vía biliar intrahepática.

Clínica

La presentación clínica de las malformaciones quísticas de la vía biliar es muy variable. Sólo un 20% de los pacientes afectados desarrolla la tríada clásica de ictericia, dolor abdominal y masa en hipocondrio derecho (8), mientras que la mayoría presenta alguno de estos síntomas de forma aislada (8) y, en muchos casos, se inician con alguna de sus posibles complicaciones: colangitis, pancreatitis, hemorragias digestivas, varices esofágicas, hipertensión portal y peritonitis biliar por rotura del quiste.

En base a múltiples estudios (2, 5, 8, 9.), en los cuales se han reportado diferencias

significativas en cuanto a sintomatología, según edad de presentación y tipo anatómico de las malformaciones, se podría sistematizar éstas en dos grandes tipos: una forma neonatal-precoz (bajo los 24 meses de edad) con una presentación clínica en la que la ictericia es el síntoma principal y con un predominio de formas quísticas de la malformación, y una forma tardía (sobre los 24 meses de edad), 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.

Otra sintomatología que se ha descrito, aun que sin diferencias significativas entre estas formas son: fiebre, náuseas, vómitos, masa palpable, hepatomegalia, pancreatitis, colangitis y baja de peso (2, 5, 8, 9).

La mayoría de los casos son diagnosticados en la infancia, y sólo el 20-30% de los casos son diagnosticados en la vida adulta (8).

Diagnóstico

La técnica diagnóstica de elección ante la sospecha clínica de malformaciones quísticas de la vía biliar es la ecografía abdominal, diagnosticando más del 92% de los casos. Por otra parte, el establecimiento rutinario de la ecografía prenatal ha producido un significativo aumento del diagnóstico prenatal de esta entidad, si bien es imposible de diferenciar con la atresia biliar tipo I (5, 10).

Tradicionalmente se ha considerado la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) como la técnica de elección para el estudio preoperatorio, siendo una prueba fiable y segura. Sin embargo, con el progreso de las técnicas de imagen, se ha desarrollado la colangiopancreatografía-RM. Numerosas publicaciones han demostrado una eficacia similar en la visualización de la anatomía de las malformaciones de la vía biliar y de la unión pancreatobiliar entre la colangiopancreatografía-RM y la CPRE, así como estudios mediante colangiopancreatografía intraoperatoria que confirma los hallazgos encontrados en la colangiopancreatografía-RM. Es por esto que, para el diagnóstico preoperatorio de las dilataciones quísticas de la vía biliar se propone actualmente la realización de colangiopancreatografía-RM frente a CPRE, debido a que se obtienen resultados similares y se trata de una técnica menos invasiva. (5).

En diversas series se ha podido constatar que tanto la bilirrubinemia, como el grado de fibrosis hepática son significativamente mayores en la forma neonatal-precoz, presentando todos los pacientes de este grupo algún grado de fibrosis en la biopsia hepática (8).

Tratamiento

El tratamiento quirúrgico de elección, es la resección del quiste y la anastomosis biliodigestiva. Las derivaciones del quiste como opción quirúrgica no se recomienda actualmente por su asociación con cáncer de vía biliar y vesicular y con episodios de colangitis y pancreatitis (7).

En los tipos I, II y la porción extrahepática del IVA, el gold Standard consiste en la asociación ya mencionada, privilegiando la anastomosis biliodigestiva en Y de Roux por sobre la hepaticoduodenostomía, debido a la menor incidencia de reflujo y por ende de otras complicaciones. En el caso del tipo III, dado que se trata de un quiste que se presenta en forma intraduodenal y debido a la baja incidencia de colangiocarcinoma asociada, se plantea de elección la esfinterotomía por vía endoscópica. Por último, en el tipo V, se plantean dos alternativas dependiendo de la extensión de la lesión. Si el compromiso hepático es unilateral, se recomienda la quistectomía, mientras que si la malformación compromete el hígado en forma difusa, el trasplante hepático es la opción más validada, principalmente debido a la alta tasa de malignización.

El tiempo quirúrgico debe ser a los 6 meses de edad en los pacientes asintomáticos, y antes de los 2 meses en pacientes sintomáticos especialmente cuando el diagnóstico diferencial con atresia biliar es dudoso. Sin embargo, en algunos casos sintomáticos el colangiodrenaje transhepático percutáneo parece ser una solución transitoria en espera de mejorar las condiciones generales del paciente para luego realizar una cirugía definitiva diferida lo antes posible.

En cuanto a la técnica quirúrgica, existen pequeñas variaciones dependiendo del grupo quirúrgico, obteniendo en general resultados óptimos. De esta forma, las consideraciones quirúrgicas no se consideran un factor pronóstico a diferencia de lo observado en el caso de la atresia de vías biliares (9).

La técnica standard consiste en una laparotomía amplia, subcostal derecha, que permita el acceso a por lo menos dos cuadrantes abdominales, para así acceder al

quiste y realizar la anastomosis cómodamente (10). Tras la incisión, se aparta la vesícula de su lecho, manteniendo intacto la continuidad del colédoco. Previo a la resección del quiste, Miyano y colaboradores (6), describen la importancia de la apertura de la pared anterior de éste en forma transversal. Debido a la alta prevalencia de variantes anatómicas del conducto hepático común, la incisión debe realizarse bajo el centro del quiste. Mediante el abordaje de la pared anterior, se puede obtener mejor visibilidad de la posterior, y así liberar el quiste de las estructuras circundantes, tales como la vena porta y la arteria hepática. Con el fin de prevenir complicaciones postoperatorias como pancreatitis y litiasis debidas a la formación de un quiste residual, el conducto hepático común deber ser resecado lo más cercano posible a la unión pancreato-biliar, procedimiento que se hace más difícil en los quiste de tipo fusiforme.

Desde 1986, Miyano y colaboradores (6) describen y recomiendan el uso de la endoscopia intraoperatoria, con el fin de poder determinar el nivel al que se realizó la resección del hepático común, examinar la ampolla de Vater así como la vía biliar intrahepática y también irrigar y arrastrar posibles adherencias residuales, que actúan como precursores de futuras litiasis. Así mismo, la endoscopia permite la resección casi completa de la pared, en los casos de quistes fusiformes que comprometen la vía pancreática, sin dañar el conducto pancreático y disminuyendo el riesgo posterior de pancreatitis, litiasis e incluso de malignización.

En año 2000, Yamakata y colaboradores (11) y en 2001, Harz y colaboradores (7) describen la presencia de litiasis distales al conducto común, y el uso de pancreatoscopia intraoperatoria para el diagnóstico y manejo de estos casos, con resultados óptimos.

Si bien, la laparotomía es el tratamiento de elección, las múltiples complicaciones postoperatorias debidas al trauma quirúrgico hacen pensar en otras alternativas para disminuir estos efectos. En este aspecto, Aspelund y colaboradores (12), describen los primeros reportes de coledocoyestomías por vía laparoscópica. En un reporte hecho por este

mismo grupo en 2007 (16) describe que en su experiencia inicial, el abordaje por vía laparoscópica es posible, seguro y efectivo, con menor tasa de complicaciones y con resultados comparables al abordaje por vía abierta. Así como muestra menor incidencia de dehiscencias, hernias y formación de adherencias. Este estudio mostró diferencias significativas en cuanto a que el abordaje laparoscópico disminuye el tiempo operatorio, la estadía hospitalaria y la latencia en la realimentación.

En cuanto a las desventajas de esta técnica, se postulan la pérdida de visión en tres dimensiones, las limitaciones concernientes a la disponibilidad de instrumentar y espacio operatorio, los que incrementarían tanto los costos como morbilidad posterior. Sin bien, esta técnica había sido presentada por Martínez-Ferro y colaboradores en 2005 (13) se describen la mayoría en casos de atresia de vías biliares, por lo que futuros estudios son necesarios.

Complicaciones y Seguimiento

Las complicaciones más frecuentes que se han asociado a esta malformación, son litiasis, colangitis, pancreatitis recurrente, cirrosis biliar, hipertensión portal y transformación maligna a colangiocarcinoma.

Hay estudios que sugieren que casi un 80% de los pacientes que padecen de quistes coledociales están complicados con una o más de las afecciones mencionadas, siendo la presencia de cálculos dentro del quiste la condición acompañante más frecuente. (9). En cuanto a la enfermedad vesicular esta puede presentarse de nuevo y llevar al descubrimiento accidental del quiste o desarrollarse después del tratamiento del mismo. La pancreatitis se asocia a las dos patologías ya mencionadas y la unión pancreatobiliar anómala, explicándose como precipitante la impactación de un cálculo en la unión anómala o como mecanismo alternativo de reflujo de bilis al conducto pancreático. Algunas series, muestra que la posibilidad de aparición de malignidad en la vía biliar en pacientes con esta afección oscila entre el 4 y el 40% (13).

En este contexto, el seguimiento de los pacientes con este diagnóstico se hace indispensable. Algunos autores, postulan la ecotomografía abdominal y pruebas de función hepática seriadas como el método para realizarlo (14).

Agradecimientos

Nuestro especial agradecimiento a Rocío Navarro Alarcón, estudiante de 4º año de Kinesiología de la Universidad de Chile por sus estupendos dibujos de anatomía.

Referencias

1. 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.
2. De Vries et Al. Choledochal Cysts: Age of Presentation, Symptoms, and Late Complications Related to Todani's Classification. *J Pediatr Surg*, Vol 37, No 11 (November), 2002: pp 1568-1573.
3. Davenport M, Stringer MD, Howard ER. Biliary amylose and congenital choledochal dilatation. *J Pediatr Surg* 1995;30:474-477.
4. 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.
5. J.J. Vila-Carbó y cols. Nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento del quiste de colédoco. *Cir Pediatr* 2006; 19: 33-38.
6. Miyano T, Urao M, Yamataka A. Choledochal Cyst. *Pediatric Surgery* 2006; 371-386.
7. Harz C., Río J, Quintana F, Vera E. El Síndrome del Conducto Biliopancreático común en adultos. *Rev.méd.Chile* vol 129:3, 2001
8. Suita et al. Influence of age on the presentation and outcome of choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery*, 1999; 34: 1765-1768.
9. 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.
10. Mackenzie et al. The management of prenatally diagnosed choledochal cyst. *Journal of Pediatric Surgery*, 2001; 36: 1241-1243.
11. J. Liras Muñoz, J. Bueno Recio. Tratamiento del quiste de colédoco ¿Cirugía abierta o endoscópica? *Cir Pediatr* 2005; 18: 73-76.
12. Joseph VT. Surgical techniques and long-term results in the treatment of choledochal cyst. *J Pediatr Surg* 1990; 25:782-7.
13. Martinez-Ferro. Laparoscopic treatment of biliary atresia and choledochal cyst. *Semin Pediatric Surgery*.2005; 14:206-15.
14. Balisteri WF, Grand R. Biliary Atresia: current concepts and research directions. *Hepatology*.1996; 23:1682-92.
15. Yamataka A et al. Intraoperative Pancreatoscopy for pancreatic duct stone debris. *Journal of Pediatric Surgery*. Vol 35; 200:1-4.
16. Aspelund G, et al. A role for laparoscopic approach in the treatment of biliary atresia and choledochal cysts. *Journal of Pediatric Surgery*. 2007; 42: 869-72.
17. Nagata E, Sakai K, Kinoshita H, Hirohashi K. Choledochal cyst: complications of anomalous connection between choledochus and the pancreatic duct and carcinoma of the biliary tract. *World J Surg* 1986; 19:102-7.
18. Vélez S, Figueroa C. Quiste de colédoco: casos y revisión. *Revista Médica Hondureña*. 1994: Vol. 62.