

Caso clínico

Colestasis aguda y quiste de colédoco tipo IVa. A propósito de un caso

I. LEDESMA BENÍTEZ, R. ÁLVAREZ RAMOS, J.M. MARUGÁN DE MIGUELSANZ

Servicio de Pediatría. Hospital de León

RESUMEN

El quiste de colédoco se encuadra dentro del grupo de las dilataciones quísticas de la vía biliar, conjunto infrecuente de malformaciones congénitas que afecta tanto a la vía biliar intrahepática como a la extrahepática. Es más frecuente en países asiáticos y en niñas.

El objetivo de nuestro trabajo es la presentación de nuestra reciente experiencia con un caso de quiste de colédoco en una niña de 23 meses, que acude a nuestro Servicio por presentar cuadro de astenia, anorexia y dolor abdominal intermitente de 2 semanas de evolución, que se acompaña posteriormente de ictericia, coluria y acolia. Asociaba alteración analítica importante de la función hepática y en la ecografía abdominal se observó dilatación importante de la vías biliares intrahepática y extrahepática, que se confirma con la realización de colangio-resonancia magnética (colangio-RM), demostrándose la presencia de quiste de colédoco tipo IVa según clasificación de Todani. Se practica extirpación total del quiste y hepaticoyeyunostomía en Y de Roux.

Se realiza a continuación una revisión de la bibliografía existente sobre esta patología.

Palabras clave: ictericia; quiste de colédoco; malunión biliopancreática; resonancia magnética; hepaticoyeyunostomía.

ABSTRACT

The choledochal cyst is classified inside cystic dilations of the biliary tract, infrequent group of congenital malformations that affects as much an intrahepatic as a extrahepatic biliary tract. It's more commonly in Asian countries and in little girls.

Our study purpose is to present a recent experience with a choledochal cyst case in a little girl of 23 months, who visits our service for symptoms of asthenia, anorexia and intermittent abdominal pain for two weeks, accompanied afterwards of jaundice, coluric urine and acholia. She's linked an important analytic alteration of hepatic function and in the abdominal ultrasonography we could see an important dilation of intrahepatic and extrahepatic biliary tract, that it's confirmed with the magnetic resonance cholangiography (MRC), what proved the presence of the choledochal cyst type IVa, according Todani's classification. We perform the total extirpation of the cyst and Roux-en-Y hepaticoyejunostomy.

We below make an existing bibliography revision connected with this pathology

Key words: jaundice; choledochal cyst; pancreatobiliary maljunction; magnetic resonance; hepaticoyejunostomy.

Correspondencia: José Manuel Marugán de Miguelsanz. C/ Juan Lorenzo Segura, 3, 4º A. 24001 León.

Correo electrónico: jmmarugan@ono.com

Recibido: Enero 2006. *Aceptado:* Enero 2006

© 2006 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León

Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-NoComercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.1/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

INTRODUCCIÓN

Las dilataciones quísticas de la vía biliar constituyen un grupo infrecuente de malformaciones congénitas que afecta a cualquier zona del árbol biliar, ya sea intrahepático como extrahepático, siendo la dilatación quística del conducto biliar común, sin afectación de la vía biliar intrahepática, su forma de presentación más habitual⁽¹⁻⁵⁾.

Su incidencia estimada en los países occidentales es de 1 por cada 100.000-150.000 recién nacidos⁽²⁾, siendo su incidencia mayor en asiáticos (hasta 1 por cada 1.000 recién nacidos)⁽¹⁾ y ocurre con mayor frecuencia en niñas, con una *ratio* 4:1^(1,2). En los últimos años parece existir un aumento en la incidencia de estas malformaciones, probablemente debida a un mayor acceso a los servicios sanitarios y a la mejora de las técnicas diagnósticas.

El objetivo de nuestro trabajo es la presentación de un caso de quiste de colédoco en una niña de 23 meses, realizando a continuación una revisión de la bibliografía existente sobre esta patología, centrándonos en la forma de presentación clínica según la edad del paciente y en los métodos diagnósticos y terapéuticos de elección en esta patología.

CASO CLÍNICO

Niña de raza blanca de 23 meses de edad, que acude a la Unidad de Digestivo Infantil remitida por su pediatra, por presentar cuadro de astenia, anorexia y dolor abdominal intermitente, sin relación con las comidas, de 2 semanas de evolución, que se acompaña posteriormente de ictericia, coluria y acolia. Afebril. Aporta bioquímica con perfil hepático alterado: bilirrubina total, 6 mg/dL, bilirrubina directa, 5,32 mg/dL, GPT, 164 UI/L, GOT, 137 UI/L, GGT, 612 UI/Ly fosfatasa alcalina, 913 UI/L. También aporta ecografía abdominal donde se observa dilatación de vías biliares intrahepáticas y extrahepáticas.

Entre los antecedentes familiares cabe destacar que su abuelo materno presentó colelitiasis que requirió colecistectomía.

Como antecedentes personales de interés cabe reseñar que durante el período neonatal presentó ictericia patológica que precisó fototerapia durante 2 días y que, un mes antes del inicio del proceso actual, presentó episodio de gas-

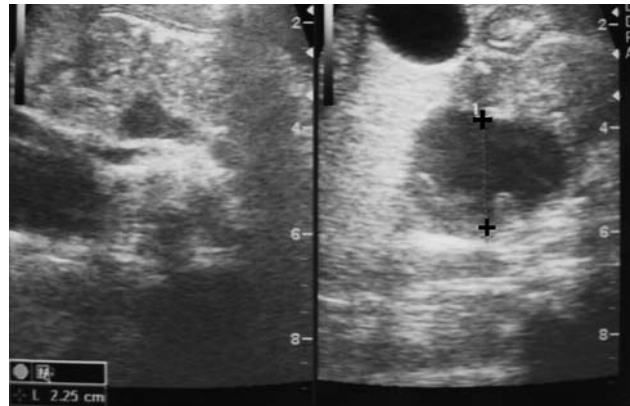


Figura 1. Ecografía abdominal: importante dilatación del colédoco en sus tercios proximal y medio (cruz). Diámetro máximo de 2,2 cm.

troenteritis aguda de 4 días de duración y resolución espontánea.

En la exploración física presenta buen estado general con ictericia moderada de piel y mucosas, abdomen blando y depresible con hepatomegalia de 2 cm bajo reborde costal, sin esplenomegalia, siendo el resto del examen físico por aparatos, normal.

Ante la situación clínica de la paciente se decide ingreso para estudio, se pauta tratamiento conservador con dieta baja en grasa y se repiten las determinaciones analíticas que confirman la alteración de la función hepática con elevación sérica de las cifras de transaminasas (GPT, 141 UI/L, GOT, 142 UI/L), GGT (504 UI/L), fosfatasa alcalina (1.630 UI/L), bilirrubina total (8,82 mg/dL), y directa (5,37 mg/dL) y, asimismo, de lipasa (2.762 UI/L) y colesterol (333 mg/dL), con amilasa (138 U/L) y triglicéridos (243 mg/dL) normales. Presenta en el hemograma 6.700 leucocitos/mm³ (46% N, 51% L, 3% E) con velocidad de sedimentación aumentada (72 mm/h) siendo la coagulación normal. En orina se observa bilirrubina y urobilinógeno positivos. Se realiza serología de virus de hepatitis A, B y C, virus de Epstein-Barr y citomegalovirus, que son negativas. Coprocultivo, parásitos y virus en heces son también negativos. Se repite ecografía abdominal (Fig. 1), que confirma una moderada dilatación de las vías biliares intrahepáticas, sobre todo en la proximidad del hilio hepático y se observa la presencia de barro biliar en el interior del colédoco, que se encuentra muy dilatado en sus tercios proximal y medio.



Figura 2. Colangio RM (corte sagital): importante dilatación de las vías biliares intrahepáticas y del colédoco hasta llegar a la unión con el conducto pancreático donde se afila progresivamente.

Dada la sospecha ecográfica de quiste de colédoco, se realiza colangio-RM (Figs. 2 y 3), donde se observa la presencia de una lesión quística compatible con quiste de colédoco tipo IVa de la clasificación de Todani y la presencia de dos formaciones sugestivas de cálculos en el mismo. Se observa que el conducto pancreático principal parece unirse al colédoco ligeramente por encima de su desembocadura.

La paciente presenta mejoría progresiva de los síntomas colostásicos y normalización de los parámetros analíticos de la función hepática. Posteriormente es intervenida quirúrgicamente, realizándose colangiografía intraoperatoria en la que se visualiza malformación compleja de la vía biliar, con dilatación fusiforme hasta la unión bilio-pancreática. Se realiza quistectomía total, hepaticoyeyunostomía con interposición de un asa yeyunal en Y de Roux y apendicectomía profiláctica.

No se producen incidencias durante el período postoperatorio, siendo dada de alta a los diez días. En la actualidad, y tras un año de seguimiento, la paciente se encuentra asintomática.



Figura 3. Colangio RM (corte transversal): presencia de pequeños quistes biliares en el hilio hepático (flechas).

DISCUSIÓN

El quiste de colédoco se define como una dilatación del árbol biliar, que puede afectar tanto a las vías intrahepáticas como extrahepáticas y que puede presentarse con diferentes grados y tipos de dilatación. Su incidencia en los países occidentales es rara y se estima entre 1 de cada 100.000-150.000 recién nacidos^(2,3). Esta incidencia es mayor en países asiáticos como, por ejemplo, en Japón, donde se estima que ocurre en 1 de cada 1.000 recién nacidos^(1,6). También se ha observado que esta patología se da con mayor frecuencia en las niñas, con una ratio de 3-4:1.^(1,2,6)

El quiste de colédoco se clasifica en varios tipos en función de si la afectación es intrahepáticos o extrahepática y para ello se utiliza la clasificación de Todani y col.⁽⁷⁾, que es una modificación de la clasificación realizada por Alonso-Lej. y col.⁽⁸⁾. Según ella, los quistes de colédoco se subdividen en 5 tipos: I) dilatación de la vía biliar extrahepática de forma quística o fusiforme; II) divertículo único del conducto extrahepático; III) coledococoles; IV) dilatación quística múltiple de los conductos biliares intrahepáticos y extrahepáticos (IVa) o sólo extrahepáticos (IVb); V) dilatación quística única o múltiple de la vía biliar intrahepática. Los del tipo I son los más frecuentes (85% de los casos), siendo los del tipo IVa los segundos en frecuencia (20% de los casos)^(1,2).

La patogénesis del quiste de colédoco es desconocida. Muchas teorías han sido sugeridas en la literatura^(1-4,9) y todavía se desconoce si su origen es congénito o adquirido, o si una anomalía congénita predispone a una dilatación posterior de la vía biliar⁽¹⁰⁾. La teoría más aceptada en la actualidad es la basada en los estudios de Babbit⁽¹¹⁾, que propone como posible origen de esta patología una relación anómala en la unión entre el colédoco y el conducto pancreático, dando lugar a un conducto común de mayor longitud y grosor de lo habitual antes de su desembocadura. Esto es lo que se denomina malunión pancreatobiliar o canal común^(2,9) que, junto con una desembocadura en ángulo recto, impide un funcionamiento normal del sistema esfínteriano, favoreciendo el reflujo pancreático hacia el colédoco, que lo lesiona, provocando estenosis distal, que conduciría a la dilatación del colédoco. Esta malunión pancreatobiliar ha sido observada hasta en el 92% de los pacientes con quiste de colédoco⁽²⁾. De todas formas, esta teoría no consigue explicar todos los casos, por lo que se considera que las dilataciones quísticas de la vía biliar presentan diferentes mecanismos etiopatogénicos^(1,9,10).

La forma de presentación clínica del quiste de colédoco es muy variable y se encuentra relacionada con la edad del paciente^(2,3,9). Debido al avance de las técnicas diagnósticas, se han descrito casos de detección ecográfica prenatal. Más de la mitad de los casos se observan en niños menores de 16 años⁽²⁾, aunque el diagnóstico de esta patología en adultos ha ido aumentando en los últimos años⁽¹²⁾.

En niños, la forma de presentación más habitual es la ictericia, como ha ocurrido en nuestra paciente, acompañada de dolor abdominal y/o masa abdominal palpable localizada en hipocondrio derecho, formando la clásica tríada clínica de esta patología, que actualmente sólo se observa en menos del 10% de los casos^(2,3,12). En cambio, en adolescentes y adultos, la principal forma de manifestación clínica es el dolor abdominal, debido a la mayor incidencia de complicaciones en estos pacientes, en forma de pancreatitis, colecistitis y colangitis. Por lo tanto, en ocasiones se puede acompañar de náuseas, vómitos y fiebre. También se han descrito casos de perforación espontánea del quiste de colédoco en niños debido al retraso en su diagnóstico^(1,3).

En las determinaciones analíticas se observa, en la mayor parte de los casos, un patrón colostásico, con elevación importante de la bilirrubina, fosfatasa alcalina y GGT debi-

do al mecanismo obstructivo de esta patología. Las transaminasas suelen estar también elevadas, aunque en menor grado. Por otro lado, en aquellos pacientes que presentan dolor abdominal y signos y síntomas de pancreatitis se observa elevación de la amilasa o lipasa sérica.

Para establecer el diagnóstico del quiste de colédoco, la ecografía abdominal continúa siendo el método de elección y, en muchas ocasiones, suele ser suficiente^(1,2,5,10,12). La tomografía computarizada se utiliza en aquellos casos de afectación del árbol biliar intrahepático o en pacientes con sospecha de malignidad.

Tras establecer el diagnóstico es necesario realizar otras pruebas de imagen para definir el tipo anatómico de la malformación y las posibles alteraciones de la unión pancreatobiliar. Tradicionalmente se ha utilizado la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) para este fin. Pero, ante la invasividad de esta prueba y el desarrollo de nuevas técnicas diagnósticas, se ha sugerido que puede ser sustituida por la colangiopancreatografía-RM^(1,2,5,9,13). Esta última ha demostrado una eficacia similar a la CPRE en la visualización de las malformaciones anatómicas de la vía biliar y de la unión pancreatobiliar, como ha ocurrido en nuestra paciente^(13,14). La utilización de la colangiografía intraoperatoria para la confirmación definitiva del diagnóstico suele ser ampliamente utilizada, sobre todo en niños pequeños, como ya vimos en nuestro caso^(1,4,12).

El tratamiento del quiste de colédoco debe incluir la extirpación quirúrgica completa del mismo, debido a la incidencia importante de complicaciones y, sobre todo, por el riesgo de malignización, que va aumentando con la edad^(1,6). Los tumores pueden desarrollarse en cualquier zona del árbol biliar, pero más de la mitad de los casos tienen lugar dentro del quiste, siendo en los del tipo I y IV donde se desarrollan con más frecuencia. El tipo de tumor que aparece en la mayor parte de los casos es el adenocarcinoma (colangiocarcinoma).

El tratamiento quirúrgico del quiste de colédoco difiere según el tipo anatómico, de forma que en los tipos I y IV el tratamiento de elección es la extirpación total y cuidadosa del quiste junto con reconstrucción de la vía biliar, habitualmente con hepaticoyeyunostomía con interposición de un asa yeyunal en Y de Roux. En el tipo IVa y V, como ha tenido lugar en nuestro caso, se preconiza el tratamiento conservador para los ductus intrahepáticos de forma que sólo se realizaría lobectomía en caso de afectación masiva

del lóbulo hepático. Esto se debe a que la dilatación de estos ductus tiende a la normalización al cabo de 3-6 meses^(10,12,15). Cuando la afectación es bilateral, requerirá de trasplante hepático. Para el tipo III se utiliza la esfinterotomía endoscópica^(2,15).

Se han utilizado otras técnicas quirúrgicas para la reconstrucción de la vía biliar, como la hepaticoduodenostomía. Recientemente, Shimotakahara y col.⁽¹⁶⁾ comparan esta técnica con la hepaticoyeyunostomía en Y de Roux y concluyen que la hepaticoduodenostomía presenta mayor incidencia de complicaciones postoperatorias, observándose hasta en un 33% de los casos gastritis producida por reflujo duodenogástrico de la bilis. En cambio, en su serie, sólo un 7% de los casos operados con hepaticoyeyunostomía presentaron complicaciones.

En resumen, el quiste de colédoco es una causa infrecuente de ictericia colostática en la infancia y, ante la sospecha clínica, la ecografía abdominal inicialmente es el método de elección. Para su confirmación se propugna la realización de colangio-RM frente a la CPRE, debido a que se obtienen resultados similares y es una técnica menos invasiva. El tratamiento es quirúrgico debido al riesgo de complicaciones y de malignización posterior.

BIBLIOGRAFÍA

- Rosenthal P. Other disorders. En: Walker WA, Durie PR, Hamilton JR, Walker-Smith JA, Watkins JB (eds.). *Pediatric gastrointestinal disease*. Philadelphia: Deker; 1996. p. 1139-41.
- De Vries JS, De Vries S, Aronson DC, Bosman DK, Rauws EAJ, Bosma A et al. Choledochal cysts: age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *J Pediatr Surg* 2002; **37**: 1568-73.
- Stringer MD, Dhawan A, Davenport M, Mieli-Vergani G, Mowat AP, Howard ER. Choledochal cysts: lessons from a 20 year experience. *Arch Dis Child* 1995; **73**: 528-31.
- Shian WJ, Wang YJ, Ching CS. Choledochal cysts: a nine-year review. *Acta Paediatr* 1993; **82**: 383-6.
- Garrido FJ, Ávila R, Del Moral E, Sánchez A. Quiste de colédoco asociado a pancreatitis aguda. Diagnóstico preoperatorio mediante colangiopancreatografía-RM. *An Esp Pediatr* 2002; **57**: 77-8.
- Benjamín IS. Biliary cystic disease: the risk of cancer. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003; **10**: 335-9.
- Todani T, Watanabe Y, Narasue 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**: 263-9.
- Alonso-Lej F, Rever WB, Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2 and analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 1959; **108**: 1-30.
- Okada A, Hasegawa T, Oguchi Y, Nakamura T. Recent advances in pathophysiology and surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2002; **9**: 342-51.
- Royo Y, Elías J, Esteban JA, Ruiz de Temiño M, Alba J. Dilatación quística de la vía biliar en la infancia. *An Esp Pediatr* 1997; **46**: 328-334.
- Babbit DP. Congenital choledochal cyst. New etiologic concepts on anomalous relationships of the common bile and pancreatic ducts. *Ann Radiol* 1969; **12**: 231-40.
- Lipsett PA, Pitt HA. Surgical treatment of choledochal cysts. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2003; **10**: 352-9.
- Dinsmore JE, Murphy JJ, Jamieson D. MRCP evaluation of choledochal cysts. *J Pediatr Surg* 2001; **36**: 829-30.
- Hiroyuki I, Hiroshi H, Makiko J, Kazunori Y, Kazuo C, Toshiro K, et al. Value of MR cholangiopancreatography in evaluating choledochal cyst. *Am J Roentgenol* 1998; **171**: 1381-5.
- Jordan PH, Goss JA, Rosenberg WR, Woods KL. Some considerations of management of choledochal cysts. *Am J Surg* 2004; **187**: 790-5.
- Shimotakahara A, Yamataka A, Yanai T, Kobayashi H, Okazaki T, Lane GJ, et al. Roux-en-Y hepaticojejunostomy or hepaticoduodenostomy for biliary reconstruction during the surgical treatment of choledochal cyst: which is better? *Pediatr Surg Int* 2005; **21**:5-7.