



Quiste de colédoco tipo I asociado a adenocarcinoma

Antonio Castro Mendoza,* Modesto Ayala Aguilar,*
Fernando Palacio Vélez,** Arcenio Luis Vargas Ávila*

Resumen

Caso de adenocarcinoma en quiste de colédoco con invasión duodenal, sobrevida de 16 años y revisión de literatura. **Antecedentes:** Los quistes de colédoco son más comunes en mujeres, 20% se diagnostica en edad adulta. Los tipos más comunes son I y IV (Todani). Existe relación: litiasis en el quiste, colecistitis litiásica, pancreatitis, y cáncer con prevalencia en tipos I y IV; 57% es intraquístico. Etiología desconocida, diagnóstico clínico, con USG y CPRE, tratamiento resección con reconstrucción biliodigestiva, la sobrevida a largo plazo rara. **Descripción:** Femenina de 41 años con abdomen agudo (noviembre 1991), fue operada, encontrando: colecistitis aguda litiásica, dilatación biliar por coledocolitiasis. Se realizó colecistectomía, exploración biliar y coledocoduodeno-anastomosis. Reingresa en junio 1992, con abdomen agudo e ictericia. Se realizó USG y CPRE, confirmando quiste tipo I. Operada encontrando: formación sacular, tumoración vegetante intraquística y coledocoduodeno-anastomosis estenosada. Se reseca quiste, reconstrucción en «Y» de Roux y colocación de sonda T. Al mes recibe quimioterapia, seguimiento con USG, TAC y gammagrama con Tc⁹⁹ con IDA marcada. Actualmente sin actividad tumoral. **Conclusiones:** Sobrevida a largo plazo es rara, resección amplia con quimioterapia puede aumentarla y disminuir recidiva.

Palabras clave: Quiste de colédoco, adenocarcinoma, biliodigestiva.

Summary

Adenocarcinoma case of choledochal cyst with duodenal invasion, 16 years surveillance. Literature revision. **Background:** Choledochal cysts are more common in women; 20% diagnosed in adults. The most common ones are I and IV (Todani). There is a relation with lithiasis in cyst, calculous cholecystitis; pancreatitis and cancer; with prevalent in type I and IV (57% is intracystic). From unknown etiology, diagnostic is clinic with USG, ERCP, resection treatment with biliodigestive reconstruction, a rare long-term surveillance. **Description:** 41 years old woman with acute abdomen, operated on November 1991 finding: chronic calculous cholecystitis, biliary dilatation due to choledocholithiasis. The surgery was cholecystectomy, biliar exploration and choledocho-duodenostomy anastomosis. Reentered June 1992, with acute abdomen and jaundice. USG and CPRE are performed, upholding cyst type I. Operated on finding: choledochal sacular, internal polypoid tumor and choledocho-duodenostomy with stenosis. The treatment: cystic resection with «Y» of Roux rebuilt and catheter placement. Chemotherapy at month altogether with USG, TAC and scintigran with ⁹⁹Tc-IDA. No tumor activity currently. **Conclusion:** Surveillance is a long-term rare. Resection with chemotherapy might rise or diminish the recidivium.

Key words: Choledochal cyst, adenocarcinoma, biliodigestive.

* Servicio de Cirugía General.

** Coordinador del Servicio de Cirugía General.

Hospital Regional «General Ignacio Zaragoza» ISSSTE,
México, D.F.

Correspondencia:

Antonio Castro Mendoza

Bosque de Niamey Núm. 10

Bosques de Aragón, Edo. de México, Cd. Neza. 57170

Aceptado: 27-06-2008.

INTRODUCCIÓN

Los primeros reportes de dilataciones quísticas de la vía biliar fueron hechos por A. Vater en 1723, pero fue hasta 1852 que Douglas publicó sus primeros casos bien documentados en jóvenes de 17 años de edad. En 1959 Alonso Lej y cols analizaron 94 casos y propusieron la primera clasificación anatómica.^{1,2} Todani y cols en 1977 modificaron ésta y las variantes de la enfermedad de Caroli, está basada en la localización anatómica y localización del quiste y aporta aplicaciones quirúrgicas prácticas.²

La incidencia real de los quistes de colédoco no se conoce, son más comunes en mujeres que en hombres 4:1. Y parece tener mayor prevalencia en Japón y en orientales.³ Su mayor incidencia es en la 1ª y 2ª décadas, en un 20% el diagnóstico se hace hasta la adultez. El quiste más común es el tipo I (82%) seguido por el tipo IV (9%), le siguen el III coledococoele (5%), tipo II (3%) y el tipo V menos del 1%. Los tipos I y IV son más frecuentes en el adulto según Tonadani.⁴

Su etiología es aún desconocida, muchas teorías han sido sugeridas como la congénita, la adquirida, la unión común del conducto biliopancreático y una inusual proliferación de células epiteliales.

Los quistes con frecuencia se asocian con otras patologías como cálculos en su interior, lo cual es la condición más frecuente en los adultos de 2 a 72% según Nagorney y cols.⁶ La patología vesicular se asocia con frecuencia llevando al descubrimiento incidental de éstos. La asociación con pancreatitis es poco frecuente, su prevalencia varía de 2 al 33%, ésta es leve y a menudo recidivante; su patogenia se relaciona con la anatomía ductal pancreático-biliar anómala, la presencia de cálculos intraquísticos y vesiculares; un mecanismo fisiopatológico alternante es el reflujo biliar hacia el conducto. Otras asociaciones menos frecuentes son los abscesos intrahepáticos e hipertensión portal que son resultado de una colangitis recurrente y obstrucción biliar.³⁻⁵

Existe una asociación significativa entre los quistes y tumores malignos hepatobiliares según Dayton y Flanigan cuya incidencia varía entre el 2.5 y 28%. Flanigan, Ono y cols mencionan que entre éstos se incluyen los intraquísticos como colangiocarcinomas o adenocarcinomas, carcinomas anaplásicos y sarcomas y los extraquísticos como hepatocarcinomas, carcinoma de páncreas y vesícula.^{3,7}

El colangiocarcinoma es la neoplasia más común y su incidencia es 20 veces mayor que la de carcinoma de colédoco de la población en general.³ La incidencia de malignidad está relacionada con la edad, aumentando de 0.7% en la 1ª década a más de 14% después de los 20 años de edad.⁸ La edad media es de 32 años. Sólo un 57% es intraquístico,⁵ su mayor incidencia es en los tipos I y IV. Su etiología se desconoce, pero se menciona que el estancamiento de bilis conlleva al desarrollo de carcinógenos biliares y a la degeneración del epitelio a maligno, éste se menciona como el mecanismo más probable.³ Aún no se ha establecido una relación entre la litiasis quística y la neoplasia. No se conoce si la resección profiláctica en la infancia reduce la incidencia de malignidad.

El cuadro clínico se caracteriza por dolor recurrente, fiebre e ictericia leve, los estudios que sirven para su diagnóstico están el USG, TAC, resonancia magnética, gammagrama con radioisótopos y CPRE. El tratamiento, la edad

media de los pacientes con malignidad asociada con quistes coledocianos es de 32 años.^{7,8} Estos hallazgos recalcan la necesidad de un alto índice de sospecha de carcinoma en los adultos. En base a lo anterior el tratamiento ideal debe ser la resección total del quiste para evitar dejar parte de la pared y que esto a futuro tenga alguna recidiva, con reconstrucción biliodigestiva tipo Y de Roux, debe hacerse un seguimiento a largo plazo debido al riesgo de malignidad relacionado con la edad en otra parte de la vía biliar intrahepática. La sobrevida a largo plazo es rara.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 41 años que ingresó al Servicio de Urgencias del hospital el 6 de junio de 1992 con el antecedente de postoperada de urgencia el 24 de noviembre de 1991 por cuadro vesicular agudizado, encontrándose como hallazgo: colecistitis litiasica agudizada y dilatación de la vía biliar con coledocolitiasis, por lo que se le realizó colecistectomía más exploración de vías biliares y coledocoduodeno-anastomosis, siendo dada de alta. Reingresando el 2 de junio de 1992 con cuadro clínico de dolor en epigastrio tipo cólico de moderada a gran intensidad, irradiado hacia tórax posterior, náusea, vómito, hipertermia de 39 °C, mialgias, artralgias y tinte subictérico. Se realizan estudios de bilirrubinas con reporte de totales de 2.3 directa, de 1.1 indirecta, 1.2 amilasa 321. USG con diagnóstico de masa quística con litos en su interior que sugiere quiste de colédoco y páncreas normal, CPRE que indica quiste de colédoco tipo I y estenosis de más de 95% de la coledocoduodenoanastomosis. Se programa para realizar resección del quiste con reconstrucción biliodigestiva. Hallazgos: múltiples adherencia por cirugía previa, dilatación sacular de colédoco de 8 x 6 cm con pared engrosada y blanquecina con múltiples cálculos de 0.3 y 0.5 cm de color amarillo oscuro, y como hallazgo tumoración de aspecto vegetante en su interior pediculado e intraluminal de 2 x 1.5 cm (*Figura 1*), adherida a la pared duodenal, sin presencia de ganglios y estenosis de la coledocoduodenoanastomosis. Ante la posibilidad de malignidad se realizó resección de la lesión quística a 2.5 cm por debajo del borde hepático hasta su porción intrapancreática dejando como 1.5 cm de colédoco el cual se cerró, abarcando inclusive parte de la pared duodenal y se realizó la reconstrucción -con hepaticoyeyunoanastomosis en Y de Roux y colocación de sonda en T sacándola a nivel de hepático común. Seis días después presenta cuadro de abdomen agudo por apendicitis, por lo que se le realizó apendicectomía.

Los reportes de patología fueron: Adenocarcinoma de tipo papilar con áreas mucinosas que involucra todas las capas de la pared del quiste con bordes de sección sin estar

libre de lesión tumoral con infiltración al duodeno y apendicitis edematosa, de acuerdo a la clasificación TNM corresponde a T4 No Mo, Estadio III, por lo que solicitamos valoración por Oncología quien sugirió realizar un second look no aceptando la paciente. Ante esto 3 semanas después se aplica quimioterapia: 4 ciclos de 5 fluorouracilo-ac. folínico, adriamicina y metotrexate y 1 de 5 fluorouracilo. Hasta la fecha actual se le han realizado USG y TAC, siendo éstos negativos a recidiva tumoral, así como gammagrama con IDA marcada con Tc 99 para valorar la viabilidad de la anastomosis bilioentérica existiendo buen paso del radioisótopo sin datos de estenosis (Figuras 2 y 3). En el mes de julio de 2007 se realizan laboratorios como bilirrubinas totales de 0.47, TGO 16, TGP 16, fosfatasa alcalina de 96 u/L, y marcadores tumorales como: el CA 19-9 DE 10 U/mL con rango normal de 2.5 a 33 U/mL, Alfafetoproteína de 0.816 UI/mL con rangos normales de 0.5 a 5.5 UI/mL.

La sobrevida a 16 años, la paciente se encuentra en buenas condiciones de salud, asintomática sin ninguna restricción con integración total a su vida cotidiana y sin actividad tumoral.

DISCUSIÓN

Se menciona en la literatura que los quistes de colédoco en el adulto tienen una mayor incidencia en el sexo femenino, con cuadro clínico parecido al de la infancia,⁴ el tipo de cáncer más frecuente es el colangiocarcinoma con una incidencia de 2.5 a 28% según Flanigan y Ono.^{3,8}

Éste está incluido dentro de los intraquísticos, con una mayor frecuencia en los tipo I y IV, cuyo principal meca-

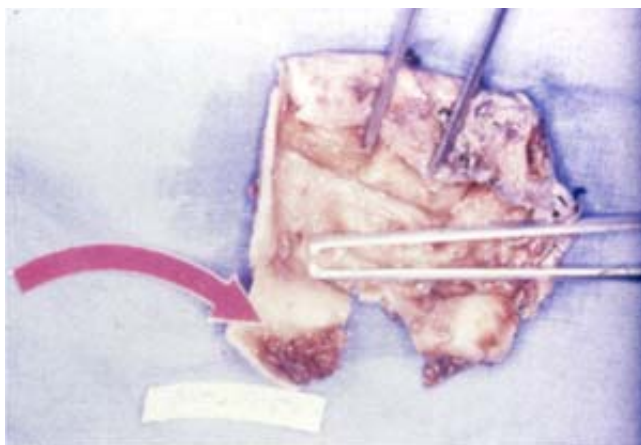


Figura 1. Quiste de colédoco tipo 1 con tumoración vegetante pediculada e intraluminal que abarca toda la pared del quiste reportada como adenocarcinoma con invasión a la pared duodenal.

nismo en su producción es la estasis biliar, la cual produce cambios de malignización en el epitelio.³ El riesgo de padecer cáncer va en relación con la edad, siendo de 0.7 a

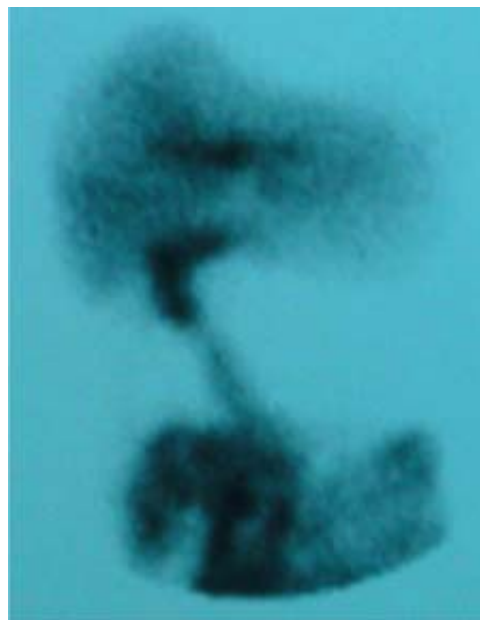


Figura 2. Gammagrama hepatobiliar con Tc⁹⁹ con IDA marcada que muestra la viabilidad de la anastomosis bilioentérica.

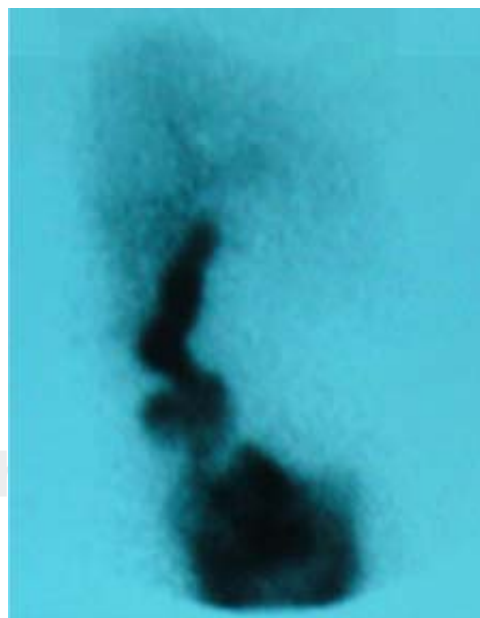


Figura 3. Gammagrama hepatobiliar con Tc⁹⁹ con IDA marcada que muestra el paso del radiofármaco al asa intestinal.

los 10 años, 6.8% de los 11 a 20 años y 14.3% alrededor de los 20 años de edad.⁷ La edad promedio de presentación reportada en la literatura es de 32 años, con un 57% de ser intraquístico.^{3,4} El tratamiento es la excisión del quiste y la reconstrucción biliodigestiva, la sobrevida a largo plazo es rara. El caso que presentamos, es una entidad poco frecuente, con pocos casos reportados en la literatura, es un quiste de colédoco del tipo I, en una paciente del sexo femenino, de 30 años de edad, con adenocarcinoma intraquístico, el cual se correlaciona con lo mencionado en la literatura, la cirugía que realizó fue resección del quiste con biliodigestiva en Y de Roux.

Y que ante el reporte de patología de tumor que abarcó todas las capas de la pared del quiste y con borde de sección con tumor e invasión duodenal fue valorada por Oncología quien ante la negativa de realizar un second look indicó la aplicación de quimioterapia, lo que en conjunto con la cirugía pudo ser vital para que la paciente a pesar de estar en un estadio III tuviera una buena respuesta y una mayor sobrevida.

La sobrevida de nuestra paciente ha sobrepasado los 10 años, por lo que se puede considerar curada. Concluyendo que una resección amplia y cuidadosa para no

provocar implantes, más la utilización de quimioterapia adyuvante pueden ser fundamentales para obtener buenos resultados.

REFERENCIAS

1. Alonso-Lej F, Reser WB Jr, De Pessagno DJ. Congenital choledochal cyst. With a report of two and an analysis of 94 cases (International Abstracts of Surgery). *Surg Gynecol Obstet* 1959; 108: 1-30.
2. Douglas AH. Case of dilation of the common bile duct Monthly. *J Med Soc (London)* 1852; 14: 97-100.
3. Flanigan PD. Biliary cysts. *Ann Surg* 1975; 182: 635-43.
4. Todani T, Watanabe Y, Nurse M et al. Congenital bile duct cysts. Classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg* 1977; 134: 263-269.
5. Todani T, Watanabe Y, Tokio A, Urushihara. Drainage operation. *Surg Gynecol Obstet* 1987; 164: 61-64.
6. Nagorney DM, McIlrath DC, Adson MA. choledochal cysts in adults. *Clinical Management Surgery* 1984; 96: 656-663.
7. Ono J, Sakoda, Akita H. Surgical aspect of cystic dilation of the bile duct. An anomalous junction of the pancreatobiliary tract in adults. *Annals of Surgery* 1982; 195: 203-208.
8. Voyles CR, Smadja C, Shands WC, Blumgart LH. Carcinoma of choledochal cysts. Age related incidence. *Arch Surg* 1983; 118: 986-988.