

Cirugía y Cirujanos

Volumen
Volume **70**

Número
Number **1**

Enero-Marzo
January-March **2002**

Artículo:

Quiste gigante de colédoco. Informe de un caso pediátrico

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Academia Mexicana de Cirugía

Otras secciones de este sitio:

- ☞ Índice de este número
- ☞ Más revistas
- ☞ Búsqueda

Others sections in this web site:

- ☞ *Contents of this number*
- ☞ *More journals*
- ☞ *Search*



Medigraphic.com

Quiste gigante de colédoco. Informe de un caso pediátrico

Dr. Rafael Alvarado-García, * Dr. Ángel Reza-Villa, ** Dr. David Uribe-Ramos, **
Dr. Jorge E Gallego-Grijalva***

Resumen

Se informa el caso de un paciente femenino de 11 meses de edad de Tuxtla Gutiérrez, Chiapas, con cuadro inicial de ictericia obstructiva, acolia, coluria y hepatomegalia que evolucionó con dolor abdominal, incremento de la ictericia y presencia de una masa abdominal epigástrica. Después de diversos exámenes de laboratorio y gabinete (Ultrasonido, serie esofagogastrroduodenal y gammagrafía), se diagnosticó quiste gigante de colédoco tipo I de la clasificación de Alonzo-Lej y Todani. Esta patología puede ser tratada con resección de la mucosa del quiste mediante un abordaje interno y la reconstrucción es hepatoeyunoanastomosis en Y de Roux. No se presentaron complicaciones y la paciente evoluciona adecuadamente. Se analizó en la literatura mundial etiología, comportamiento clínico, diagnóstico y tratamiento en los niños con esta patología.

Palabras clave: quiste de colédoco, hepatoeyunoanastomosis.

Summary

We report the case of a patient, female, 11 months of age, from Tuxtla Gutiérrez, Chiapas, Mexico with an initial of clinical picture obstructive jaundice, acolia, coluria, and hepatomegalia with abdominal pain, increasing jaundice and presence of abdominal epigastric mass. After several laboratory tests and radiology studies (ultrasound, esophagogastrroduodenal series and gammagraphy) the diagnosis was giant choledochal cyst type I in the Alonzo-Lej and Todani classification. This pathology must be treated by means of resection of the mucosal cyst using an internal approach and reconstruction with hepatoeyunoanastomosis in Y of Roux. There were no complications and the patient is evolving. Etiology, clinical behavior and diagnosis in children with this pathology is analyzed in the world literature.

Key words: Choledochal cyst, Hepatoeyunoanastomosis.

Introducción

El quiste de colédoco es una causa inusual de obstrucción biliar, definido como dilatación aneurismal del árbol biliar, constituye aproximadamente 1% de todas las lesiones biliares benignas⁽¹⁾. Fue descrito por primera vez por Vater y Ezler⁽²⁾ en 1723. Douglas⁽³⁾ publicó en 1853, la primera descripción clínica de una dilatación fusiforme del colédoco y en el que especulaba sobre el origen congénito de esta patología. No fue sino hasta 1959 cuando Alonso-Lej, Revor y Passagno⁽⁴⁾ publicaron la primera serie de 94 casos de quistes de colédoco. En este último estudio describen la primera clasificación que consta de tres tipos, con sus respectivos abordajes terapéuticos. Este sistema de clasificación fue modificado por Todani *et al*⁽⁵⁾, en 1977, agregando a los tres tipos ya descritos, dos tipos más: la dilata-

ción quística del sistema intra y extrahepático. En 1985, Lilly, Stellin y Karrer⁽⁶⁾, describen un tipo más de quiste de colédoco que denominan "forma frustrada" que engloba las malformaciones ductales asociadas con un componente quístico mínimo, pero con alteraciones histológicas y características clínicas idénticas a los otros tipos de quiste de colédoco (Figura 1).

La frecuencia de esta patología se calcula en 1 de cada 100,000 a 150,000 nacidos vivos, más frecuente en el sexo femenino⁽⁷⁾. De los casos, 80% se presenta en la primera década de la vida. La sintomatología guarda relación con el tamaño de los quistes, así como con los grados de obstrucción biliar con o sin colangitis concomitante⁽⁵⁾.

Informamos un caso de quiste gigante fusiforme tipo I de la clasificación de Alonso-Lej y Todani, con especial mención del diagnóstico y su manejo quirúrgico.

* Médico adscrito del Servicio de Cirugía Pediátrica del CMN "20 de Noviembre".

** Residentes del Servicio de Cirugía pediátrica del CMN "20 de Noviembre".

*** Jefe de Servicio de Cirugía Pediátrica del CMN "20 de Noviembre".

Solicitud de sobretiros:

Dr. Rafael Alvarado García, Serafín Olarte No. 88 Col. Independencia CP 03630.
Teléfono 55392503 Radio 56299800 Clave 9903102

Recibido para publicación: 08-06-2001.

Aceptado para publicación: 07-11-2001.

Presentación del caso

Presentamos paciente femenino de 11 meses de edad; originaria de Tuxtla Gutiérrez, Chiapas, con cuadro de dos meses de evolución, caracterizado por hiporexia, vómito en número de tres en 24 h, refirió acolia y coluria, así como tinte icterico generalizado, con diagnóstico en su lugar de origen de hepatitis A, que evolucionó sin mejoría, cinco semanas después del inicio del cuadro clínico, se detectó la presencia de masa abdominal a nivel epigástrico. Mediante ultrasonido, se evidenció quiste hepático con compresión de la vía biliar extrahepática, motivo por el que se envió a nuestro centro médico.

A la exploración física se encontró paciente con tinte icterico +++, con estado hídrico conservado, cardiopulmonar normal, abdomen con aumento de volumen a nivel epigástrico, hepatomegalia de aproximadamente 10-10-10 abajo del borde costal, no doloroso, con peristalsis presente, extremidades y exploración neurológica normal.

Los estudios iniciales demostraron: hemoglobina de 7.6g/dl, leucocitosis de 16300/mm³, albúmina de 3.8 g/dl

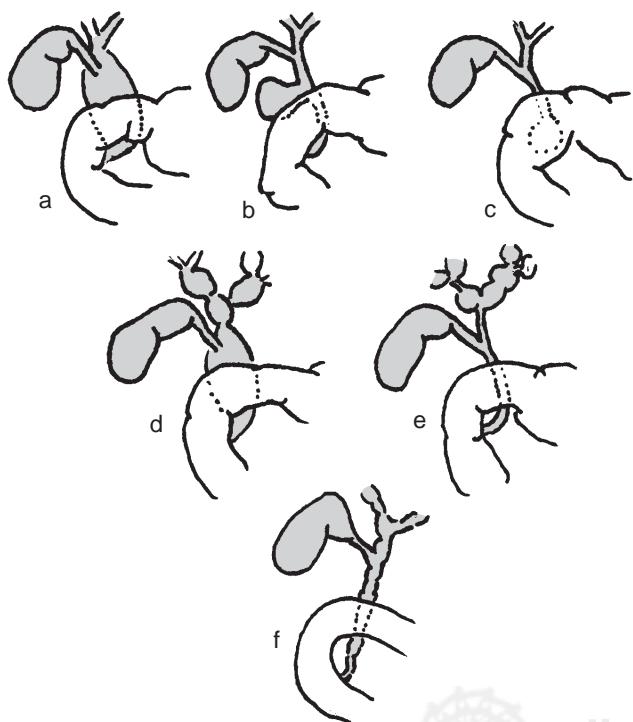


Figura 1. Tipos de quiste de colédoco: a) Tipo I quiste fusiforme, b) Tipo II divertículo quístico, c) Tipo III coledocele, d) Tipo IV dilataciones quísticas intra y extrahepáticas, e) Tipo V dilataciones intrahepáticas con vías extrahepáticas relativamente normales, f) Forma frustrada con pequeñas dilataciones quísticas ligeras, generalmente intra y extrahepáticas.

proteínas totales 6.8, fosfatasa alcalina 1041.5 UI, alanin aminotransferasa 47.1 UI, aspartato amino-transferasa 82,2 UI y deshidrogenasa láctica de 202 UI.

Un nuevo ultrasonido solicitado mostró un quiste a nivel del segmento hepático IV con vías biliares extrahepáticas normales. Se realizó serie esofagastroduodenal, que evidenció compresión y desplazamiento del duodeno, con este estudio el diagnóstico inicial fue de quiste de colédoco (Figura 2). Se realizó entonces gammagrama con Tc99-acido-di-isopropil-carbamoil-metilimidodiacético (DISIDA), que mostró una zona de hipocaptación por debajo del lóbulo derecho del hígado, que no se definió si dependía del hígado o de otra estructura; además no se visualizaron las vías biliares. La tomografía axial mostró una masa quística que se extendía por delante y abajo del hígado, de 15 x 13 cm de diámetro, a descartar un quiste de colédoco (Figura 3).

Se sometió a laparotomía exploradora mediante incisión transversa supraumbilical encontrándose quiste gigante de colédoco que dependía de vías biliares, el duodeno se encontró totalmente adosado a la cara interna de la tumacción, no se encontró comunicación entre el duodeno y el árbol biliar, el quiste se vació extrayendo aproximadamente 750 ml de líquido biliar. Se corroboraron las dimensiones dadas por el estudio tomográfico (Figura 4).

El aspecto macroscópico de la mucosa fue café claro, con manchas café oscuro, con zona de erosión y hemorragia, de superficie irregular con depósitos de fibrina y moco. Se hizo un abordaje interno, resecándose toda la pared anterior del quiste y la mucosa de la pared posterior, esta última con un espesor de 0.6 cm, el procedimiento utilizado fue la hidrodissección, se dejó intacta la parte seromuscular de dicha pared y así se evitó la manipulación de la vena cava. Se hizo



Figura 2. La serie esofagastroduodenal muestra deformación de trayecto duodenal con compresión extrínseca.

además hepatoyeyunoanastomosis en Y de Roux y toma de biopsia de hígado.

El informe histopatológico fue de quiste de coléodo exensamente ulcerado y fibrosado con un revestimiento epitelial cilíndrico con infiltrado inflamatorio con predominio polimorfonuclear. Lámina propia con fibrosis. Algunas zonas mostraron cambios con células atípicas y pleomórficas. La biopsia de hígado, mostró acentuada proliferación ductal marginal, moderada fibrosis portal, mínima alteración degenerativa lobar, cambios secundarios a obstrucción crónica de vías biliares extrahepáticas.

La paciente evolucionó de forma satisfactoria permaneciendo cinco días en ayuno con nutrición parenteral y antibioticoterapia (ampicilina 100 mg/kg/día y amikacina a 15 mg/kg/día). Actualmente recibe seguimiento en consulta externa, se mantiene asintomático, sin ictericia y con incremento ponderal.

Discusión

Existen dos formas de presentación en el quiste de coléodo: el llamado tipo infantil, que es indistinguible del cuadro clínico de una atresia de vías biliares, con ictericia obstructiva, acolia/coloria y hepatomegalia, y se presenta en niños menores de 3 meses. La segunda forma es la tipo adulto con la tríada caracterizada por dolor abdominal, ictericia y masa palpable descrita por Alonzo-Lej *et al*⁴ y ocurre generalmente en mayores de 2 años de edad. En este caso inició como una forma infantil, sin embargo a los dos meses de evolución se evidenció la masa a nivel epigástrico y aunque no se pudo corroborar la presencia de dolor abdominal, la paciente se manifestó muy irritable en los últimos días antes de la intervención quirúrgica.

Esta evolución poco común debe alertar al médico ante estos pacientes que se encuentran en la zona de indefinición y pueden presentarse en cualquiera de las formas: infantil o adulta, o en ambas, como fue el caso. El comportamiento clínico del paciente sugiere que este tipo de lesiones no tienen un origen único, sino que se trata de un conglomerado de defectos evolutivos del sistema pancreático biliar, un conducto biliar largo (que promueve el reflujo de enzimas pancreáticas hacia la vía biliar con un malfuncionamiento del esfínter de Oddi) y la obstrucción parcial de la vía biliar común; la única constante es la dilatación del coléodo^{8,9}. Estas dos teorías son las más aceptadas hasta la fecha, sin embargo el conducto biliar largo y las conexiones pancreatobiliarias anómalas, no han sido claramente identificadas en más de un tercio de los casos, por lo que una combinación de ambos factores (conducto largo y obstrucción parcial) quizás sea la probable causa de estas anormalidades¹⁰.

Aunque el avance en las técnicas de imagen han ayudado a mejorar las posibilidades diagnósticas, siempre se deberá definir la anatomía de estas lesiones en pacientes pediátricos, mediante la combinación de dos estudios no invasivos, indis-

pensables en la etapa neonatal: el ultrasonido y el gammagrafía hepático con DISIDA (algunos autores consideran que la inyección de un radiofármaco hacen de este estudio un procedimiento invasivo) y no las colangiopacreatografía retrógrada endoscópica que se utiliza en pacientes adultos^{11,12} que aunque es un estudio que define de manera satisfactoria las malformaciones del árbol pancreatico, no tiene ventajas prácticas contra los estudios no invasivos. Como sucedió en



Figura 3. Corte topográfico que muestra masa quística gigante por debajo de la glándula hepática

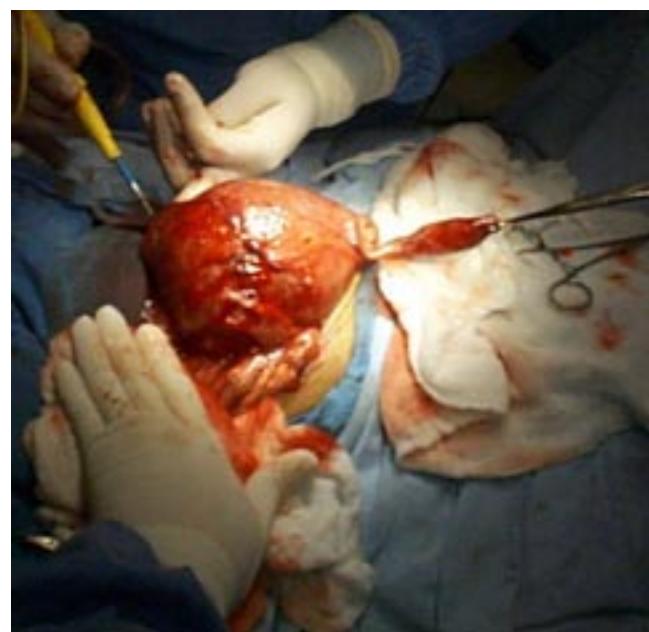


Figura 4. Fotografía transoperatoria que muestra el quiste íntegro con la vesícula biliar como un apéndice pequeño.

este caso, el ultrasonido practicado en dos ocasiones no fue orientador en cuanto a la procedencia de la masa, y lo que realmente hizo la sospecha en primera instancia, fue la serie esofagogastroduodenal, el gammagrama reforzó dicha sospecha. Es importante hacer notar que el ultrasonido es el estudio de elección para este tipo de malformaciones aunque en ocasiones nos tengamos que apoyar en otros estudios suplementarios para una mayor exactitud diagnóstica.

Discrepamos en la opinión de que la excisión del quiste de colédoco debe ser total en todos los casos^(10,13-15), porque en la experiencia de nuestro grupo, la fibrosis que rodea al quiste, facilita durante la disección de la pared posterior de éste, la lesión de las estructuras vasculares. Para reducir una lesión inadvertida de la vena porta, en los casos en los que la fibrosis es extensa empleamos un abordaje interno en el que la excisión del quiste es confinada a la pared interna (mucosa) del quiste⁽¹⁶⁾. La colangiografía transoperatoria está indicada en todos los casos excepto cuando se trata de defectos muy grandes, en los que es imposible lograr una imagen adecuada. El quiste es entonces incidido en dirección transversal en la pared anterior, incluyendo las porciones lateral y medial, cuidando en esta última no lesionar el duodeno. La disección de la pared posterior se realiza mediante hidrodisección con inicio en alguno de los ángulos de la incisión, separando la mucosa del resto de la pared. La disección se practica en dirección proximal hasta la zona de transición de mucosa del quiste hasta el tejido normal de los conductos biliares. Se realiza después una hepatoeyunoanastomosis en Y de Roux y toma de biopsia de hígado.

En la sección quirúrgica de la Academia Americana de Pediatría en 1981, informó de 14 defunciones de 198 pacientes con quiste de colédoco debido a atresia de vías biliares, colangitis con sepsis, insuficiencia hepática y cáncer⁽¹⁷⁾. Las complicaciones tardías son múltiples, y las más frecuentes colangitis, ictericia obstructiva, pancreatitis, y litiasis. Por esta razón, todos los pacientes con esta patología deben ser seguidos en forma estrecha después de la cirugía para el diagnóstico oportuno de estas alteraciones^(13,17,18).

Referencias

1. Saxena R, Pradeep R, Chandler J. Benign disease of the common bile duct. Br J Surg 1988;75:803-806.
2. Vater A, Ezler CS. Dissertatio de scirrhis viserum occasione sections viri typanite defunte, Wittenburgae:4 Pamphers 1723;881:22.
3. Douglas AH. Case of dilatation of the common bile duct, Monthly J Med Sci (London) 1852;14:97.
4. Alonso-Lej F, Revor WB, Passagno DJ. Congenital choledochal cyst, with a report of 2, and an analysis of 94 cases. Surg Gynecol Obstet Int Abst Surg 1959;108:1.
5. Todani T, Watanabe Y, Narusue M, Tabuchi K, Okajima K. Congenital bile ducts cysts. Am J Surg, 1977;134:263-269.
6. Lilly JR, Stellin GP, Karrer FM. Forme Fruste choledochal cysts. J Pediatr Surg 1985;0:299-301.
7. Yamaguchi M. Congenital choledochal cysts. Analysis of 1,433 patients in the Japanese literature. Am J Surg 1980;140:635-657.
8. Babbitt DP. Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of common bile duct and pancreatic bulb. Ann Radiol 1969;12:231-240.
9. Miyano T. Hepaticoenterostomy after excision of choledochal cysts in children: a 30-year experience with 180 cases. J Pediatr Surg 1996;31:1417-1420.
10. Holland AJA, Childs PA. Case report: giant choledochal cyst. J Gastroenterol Hepatol 1996;11(9):847-849.
11. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal cysts disease: a changing pattern of presentation. Ann Surg 1994;220:644-52.
12. Sharma AK, Wakhlu A, Sharma SS. The role of ERCP in the management of choledochal cysts in children. J Pediatr Surg 1995;117: 476-479.
13. Flores RAR, De la Rosa BFJ. Quiste gigante de colédoco en la infancia: informe de un caso. Rev Med IMSS Mex 1997; 35(1):27-30.
14. Orozco SJ, Carreón CJ, Benítez SJA. Quiste congénito de colédoco. Tratamiento quirúrgico con excisión total del quiste. Bol Med Hosp Infant Mex 1989;46:121-129.
15. Orozco SJ, Sámano MA. Dilatación quística congénita del colédoco en pediatría. Experiencia en el Hospital Juárez de México. Cir Ciruj 1997;65:33-38.
16. Lilly JR. Total excision of choledochal cyst. Surg Gynecol Obstet 1978;146(2):254-56.
17. Kim SH. Choledochal cysts: survey by the Surgical Section of American Academy of Pediatrics. J Pediatr Surg 1981;16(3):402-07.
18. Pérez GR. Dos casos de quiste de colédoco asociados a pancreatitis aguda. Cir Ciruj 1997;65:85-89.