

QUISTES DE COLÉDOCO: UNA ENFERMEDAD INFRECUENTE CON MUCHAS FACETAS

M. Jiménez-Sáenz, R. Romero-Castro, J. Romero-Vázquez

Servicio de Gastroenterología. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

Caso clínico

Mujer de 47 años. En 1997 había sido diagnosticada de adenocarcinoma poco diferenciado de endometrio (T3a-N0-M0), por lo que se le realizó histerectomía con doble anexectomía y lifadenectomía extensa y radioterapia postoperatoria. En las ecografías preoperatorias se informaba de la existencia de un quiste de colédoco y coledocolitiasis. En Febrero de 2000 se le practicó una polipectomía endoscópica de un pólipo colónico pediculado, que no pudo ser rescatado.

Consulta en Mayo de 2001 por episodios de dolor en hipocondrio derecho. La exploración clínica no demostraba hallazgos destacables, salvo la cicatriz de laparotomía. El hemograma y el estudio de coagulación eran normales. En el perfil bioquímico solo se observaba una discreta elevación de la GGT que era de 57 U/L (<49 U/L). En la ecografía se observaba litiasis vesicular múltiple (**Figura 1A**) y a nivel del hilio hepático existía una imagen quística de 3.7 cm (**Figura 1B**), que mostraba comunicación con la vía biliar principal (**Figura 1C**). Una ERCP demostró una vía pancreática normal, pero existía una dilatación sacular del colédoco, por encima de cístico; la vía biliar intrahepática era normal. La vesícula biliar mostraba litiasis biliar múltiple (**Figura 2**). Se estableció el diagnóstico de quiste de colédoco y se planteó la actitud terapéutica que debía adoptarse.

CORRESPONDENCIA

Manuel Jiménez Sáenz
Servicio de Gastroenterología
Hospital Universitario Virgen Macarena.
Avda. Dr. Fedriani, s/n. Sevilla.

manueljs@wanadoo.es

Comentarios

La dilatación quística congénita de las vías biliares (DQCVB) fue descrita por Vater y Ezler en 1723, pero fue Douglas en 1853 quien publicó la primera descripción completa de esta anomalía, sugiriendo su origen congénito. Con arreglo a la extensión y localización de la enfermedad, se han distinguido diversas variantes. En la primera clasificación de Alonso-Lej y Cols, en 1959, basada en una revisión de 94 casos, se establecieron 3 tipos.

En 1977, Todani y Cols¹ configuraron una nueva clasificación en 5 tipos (**Figura 3**):

-Tipo I: Dilatación quística o fusiforme del colédoco. Es la forma más frecuente (80-90% de los casos).

- Tipo II: Divertículo del colédoco. Es el menos prevalente, observándose en la mayoría de las series en un 0-2%.

- Tipo III: Coledococèle, con dilatación de la porción distal, intramural, del colédoco, que protuye en la segunda porción del duodeno. Al igual que el tipo II, es poco frecuente.

- Tipo IV: Dilatación quística, o fusiforme del colédoco, asociada a dilatación quística, fusiforme o sacular de los conductos biliares intrahepáticos. Presente en un 10-15% de los casos.

- Tipo V: Dilatación quística, fusiforme, o sacular de los conductos biliares intrahepáticos. Puede asociarse a fibrosis hepática (Enfermedad de Caroli).

Algunos autores establecen algunas modificaciones en esta clasificación, subdividiendo el Tipo I en tres subgrupos,

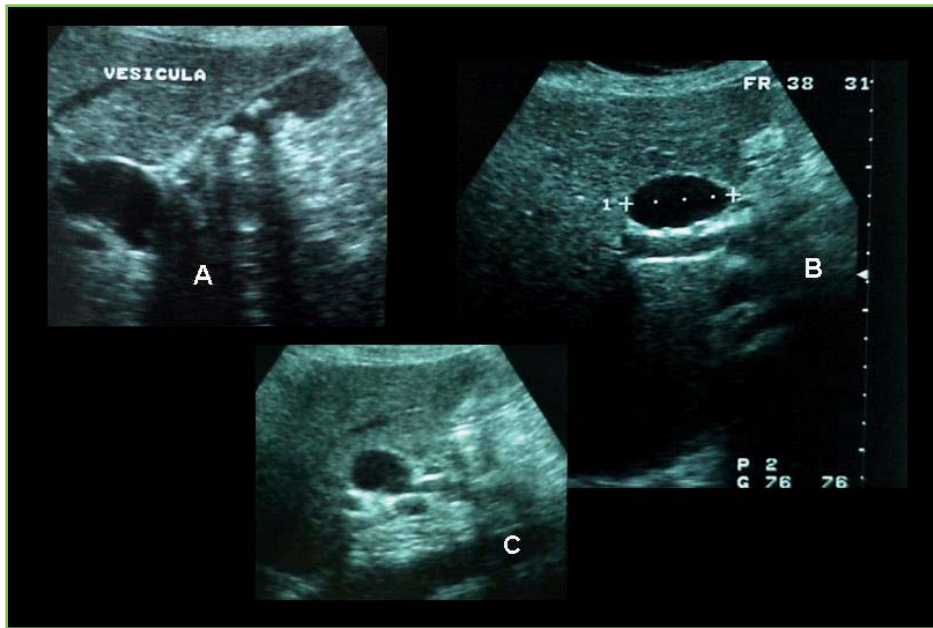


Figura 1

Ecografía abdominal en la que se apreciaba colelitiasis (A) y una imagen quística cercana a la vena porta (B), que tenía comunicación con la vía biliar (C).

según la morfología de las dilataciones, aunque siempre afectando extensamente al colédoco² y otros distinguen el tipo III o coledocele, según que afecte o no el drenaje papilar. Pero la clasificación más utilizada y práctica clínicamente es la de Todani y cols.

Las DQCVB son infrecuentes, aunque su prevalencia varía entre 1/13,000 y 1/2.000.000. En la actualidad se considera que su incidencia es de 1/100.000-1/150.000

nacimientos y hay un claro predominio en el sexo femenino (4/1). En la literatura médica hay una gran abundancia de publicaciones procedentes de los países orientales, lo que probablemente refleja una mayor prevalencia en estas áreas geográficas; pero desde luego las DQCVB son de distribución universal, incluyendo nuestro país. Además, sin ser frecuente, este tipo de problema lo veremos cada vez más, dadas las posibilidades con las que contamos hoy para diagnosticarlo en pacientes asintomáticos.



Figura 2

En la ERCP se observaba una vía pancreática normal. La vesícula biliar contenía cálculos y una formación quística estaba unida, mediante un conducto corto, al colédoco, que no mostraba dilatación, ni defectos en su luz.

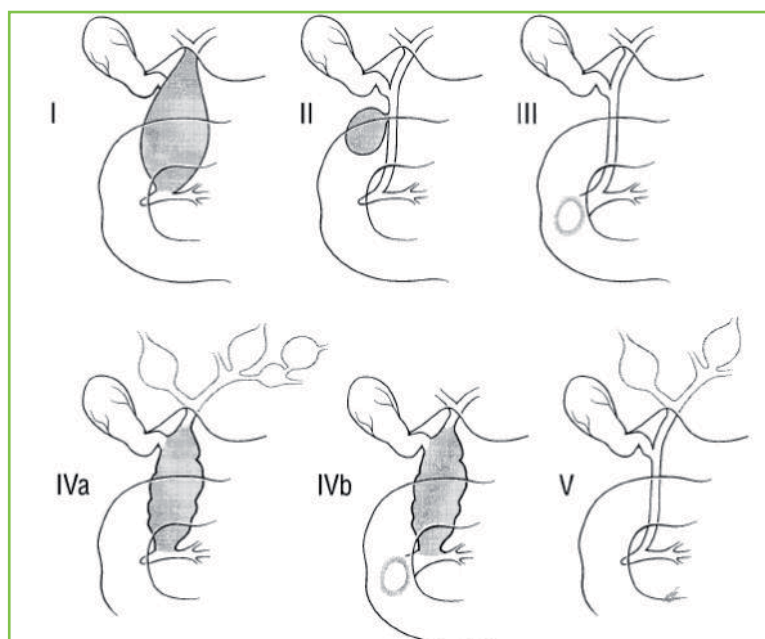


Figura 3

Clasificación de los quistes biliares congénitos, según Todani y cols¹.

Hasta hace unos 20 años se estimaba que era una enfermedad diagnosticada en la infancia, de modo que solo un 20% de los casos se descubrían en pacientes con más de 10 años³. Este aspecto ha cambiado, dado que según cifras de Vullierme y cols⁴, en 1997, año en el que había publicados unos 3000 casos de esta entidad, entre un 57% y un 76% de los casos se diagnostican en adultos.

Las DQCVB se pueden manifestar por dolor abdominal, colangitis aguda y/o palpación de una masa abdominal, pero es infrecuente que se presenten todos los síntomas. Muy al contrario, es cada vez más frecuente el diagnóstico prenatal, o en sujetos asintomáticos, u oligosintomáticos, en la edad adulta⁵; un cierto porcentaje de pacientes debutan con pancreatitis agudas, que pueden ser debidas a mal drenaje de la secreción pancreática, pero sin olvidar que en esta patología se asocia litiasis biliar con frecuencia, incluso en pacientes no operados. Se han señalado cifras de un 4% de litiasis en la vía biliar principal, un 26% en los propios quistes y un 13% en la vesícula biliar, como ocurría en nuestro caso⁴. En los pacientes diagnosticados en la infancia las DQCVB se pueden asociar otras alteraciones congénitas como la atresia biliar, duodenal, o cólica, el ano imperforado asociado a hipoplasia de la aorta abdominal, la gastroschisis, la malrotación intestinal y el páncreas divisum entre otros.

Pero hay que tener presentes ciertas complicaciones de las DQCVB, que pueden constituir el debut de la enfermedad: las perforaciones quísticas y la degeneración maligna. En la literatura hay al menos 42 casos publicados de perforaciones, que en pacientes aislados se han relacionado con infecciones biliares, traumatismos externos, parto, o fase final del embarazo, pero que en la mayoría de los pacientes se han considerado espontáneas^{6,7}.

La degeneración maligna es un problema más importante, por su frecuencia y constituye un elemento de juicio importante, junto con las manifestaciones habituales de la enfermedad, para tomar una decisión terapéutica. Desde el estudio de Todani¹ se considera que en la pared quística se desarrollará en un 50% de los casos una degeneración maligna a la edad de 50 años y a partir de ese momento la supervivencia no supera el 5% a los 2 años. Un 75% de los tumores que se desarrollan son adenocarcinomas; el riesgo de colangiocarcinoma se ha evaluado en 20 veces superior a la población normal. No obstante hay descritos, en casos aislados, tumores de muy diversa estirpe histológica, como carcinoides, papilomatosis biliar, carcinomas adenoescamosos, schwannomas, adenomas vellosos y otros.

Hay algunos conceptos que deben quedar claros en la relación DQCVB-cáncer. En primer lugar, la degeneración maligna puede acontecer en cualquier punto de la vía biliar, incluso se han señalado carcinomas pancreáticos, aunque las localizaciones más frecuentes son en la porción intrahepática de la vía biliar si está afectada y en la parte baja del colédoco. En segundo lugar, el riesgo de malignización es claramente superior en los quistes de tipo I y tipo IV. De otra parte la presencia de una anomalía de la unión biliopancreática, que se asocia a un 36-90% de los casos de DQCVB favorecen el desarrollo de tumores^{8,9}, especialmente en los quistes tipo I, en los que esta asociación DQCVB-anomalía de la unión, es especialmente frecuente. En tercer lugar, el riesgo de malignización es proporcional a la edad. Es mínimo (0-0.7%) en la primera década de la vida, subiendo progresivamente hasta un 50% a partir de los 50-60 años^{10,11}. Finalmente hay que tener en cuenta que aunque el tratamiento quirúrgico disminuye el riesgo de desarrollar tumores malignos, no lo anula del todo¹² habiéndose descrito casos hasta 34 años después de la resección de la lesión quística^{13,14}.

Existe común acuerdo en que el tratamiento quirúrgico está indicado cuando se hace el diagnóstico clínico, o en cualquier caso si se diagnostica la DQCVB pasada la infancia. Esto es especialmente cierto en los quistes tipo I y IV, por su mayor tendencia a la malignización. En cambio en los quistes tipo III la indicación terapéutica fundamental no es cirugía, sino la esfinterotomía endoscópica. La cirugía de elección en los tipos I y IV es la resección de la vía biliar, con hepaticoyunostomía con asa en Y de Roux. Es discutible la intervención en los quistes intrahepáticos, cuando están circunscritos a un lóbulo.

La experiencia reciente sugiere una baja mortalidad postoperatoria inmediata y una morbilidad del 5% al 15%^{15, 16, 17}. En la actualidad hay una creciente experiencia positiva con el abordaje laparoscópico en estos pacientes¹⁸. Pero la cirugía en estos casos puede seguirse de diversas complicaciones: Colangitis, que afecta a un 10% de los pacientes a los que se les practica resección del quiste y reconstrucción biliar, pero puede ser muchos más frecuente si solo se realiza cistoenterostomía^{19, 20}. Estenosis de la anastomosis bilioentérica, que se desarrolla en el 4-5% de los pacientes y puede favorecer la aparición de litiasis biliar²¹. Litiasis biliar, entre un 25% y un 35% de los pacientes tratados mediante cistoenterostomía pueden desarrollar coledocolitiasis y litiasis intrahepática, respectivamente^{19, 20}. Los pacientes sometidos a resección del quiste también tienen mayor riesgo de desarrollar este tipo de complicaciones. Se consideran factores facilitadores la presencia de estenosis de la anastomosis quirúrgica y la asociación con dilatación de los conductos intrahepáticos (Tipos IV y V). Algunos autores piensan que la presencia de estenosis de vías biliares no es condición imprescindible para el desarrollo de litiasis en estos pacientes²², que se puede ver facilitada por la presencia de detritus residual en el árbol biliar intrahepático. Sin embargo algunos estudios²³ sugieren que en los pacientes que desarrollan hepatolitiasis después de la resección de un quiste de colédoco siempre existen estenosis ductales a nivel del hilio hepático. En cualquier caso la litiasis biliar intrahepática es una complicación difícil de tratar y que en nuestra experiencia se puede asociar a colangitis muy severas.

En nuestra paciente la decisión estuvo facilitada por tratarse de un quiste tipo II en los que la cirugía indicada es la excisión del quiste con reconstrucción de la vía biliar principal, que ha sido practicada por algunos autores mediante laparoscopia y la cirugía estaba además ya indicada por la presencia de colelitiasis sintomática.

BIBLIOGRAFÍA

1. Todani T, Watanabe Y, Narusue 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.
2. Savader SJ, Benenati JF, Venbrux AC, et al. Choledochal cysts: classification and cholangiographic appearance. *AJR Am J Roentgenol* 1991; 156:327-331.
3. Flanigan DP. Biliary cysts. *Ann Surg* 1975; 182:635-43.
4. Vullierme MP, Vilgrain V, Zins M, et al. Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Radio-anatomical correlations in 14 patients. *Gastroenterol Clin Biol* 1997; 21:201-8.
5. Dhupar R, Gulack B, Geller DA, Marsh JW, Gamblin TC. The changing presentation of choledochal cyst disease: an incidental diagnosis. *HPB Surg*. 2009; 2009: doi 103739.
6. Lee MJ, Kim MJ, Yoon CS. MR cholangiopancreatography findings in children with spontaneous bile duct perforation. *Pediatr Radiol* 2010; 40:687-92.
7. Fragulidis GP, Marinis AD, Anastasopoulos GV, Vasilikostas GK, Koutoulidis V. Management of a ruptured bile duct cyst. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2007; 14:194-6.
8. Chijiwa K, Kimura H, Tanaka M. Malignant potential of the gallbladder in patients with anomalous pancreaticobiliary ductal junction. The difference in risk between patients with and without choledochal cyst. *Int Surg* 1995; 80:61-4.
9. Imazu M, Iwai N, Tokiwa K, Shimotake T, Kimura O, Ono S. Factors of biliary carcinogenesis in choledochal cysts. *Eur J Pediatr Surg* 2001; 11: 24-27.
10. Liu QD, Zhou NX, Huang ZQ, Zhang WZ, Liu GL, Wang YH. Experience of diagnosis and treatment of carcinoma arising from congenital biliary duct cyst. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* 2005; 43:839-41.
11. Bismuth H, Krissat J. Choledochal cystic malignancies. *Ann Oncol* 1999; 10 (Suppl 4): 94-98.
12. Kobayashi S, Asano T, Yamasaki M, Kenmochi T, Nakagohri T, Ochiai T. Risk of bile duct carcinogenesis after excision of extrahepatic bile ducts in pancreaticobiliary maljunction. *Surgery* 1999; 126:939-44.
13. Shimamura K, Kurosaki I, Sato D, et al. Intrahepatic cholangiocarcinoma arising 34 years after excision of a type IV-A congenital choledochal cyst: report of a case. *Surg Today* 2009; 39:247-51.
14. Watanabe Y, Toki A, Todani T. Bile duct cancer developed after cyst excision for choledochal cyst. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 1999; 6: 207-212.
15. Kim JW, Moon SH, Park do H, et al. Course of choledochal cysts according to the type of treatment. *Scand J Gastroenterol* 2010; 45:739-45.
16. She WH, Chung HY, Lan LC, et al. Management of choledochal cyst: 30 years of experience and results in a single center. *J Pediatr Surg* 2009; 44:2307-11.
17. Ono S, Fumino S, Shimadera S, Iwai N. Long-term outcomes after hepaticojunostomy for choledochal cyst: a 10- to 27-year follow-up. *J Pediatr Surg* 2010; 45:376-8.
18. Nguyen Thanh L, Hien PD, Dung le A, Son TN. Laparoscopic repair for choledochal cyst: lessons learned from 190 cases. *J Pediatr Surg* 2010; 45:540-4.
19. Chijiwa K, Koga A. Surgical management and long-term follow-up of patients with choledochal cysts. *Am J Surg* 1993; 165:238-242.
20. Chijiwa K, Tanaka M. Late complications after excisional operation in patients with choledochal cyst. *J Am Coll Surg* 1994; 179:139-144.
21. Hata Y, Sasaki F, Takahashi H, et al. Surgical treatment of congenital biliary dilatation associated with pancreaticobiliary maljunction. *Surg Gynecol Obstet* 1993; 176: 581-587.
22. Uno K, Tsuchida Y, Kawarasaki H, Ohmiya H, Honna T. Development of intrahepatic cholelithiasis long after primary excision of choledochal cysts. *J Am Coll Surg* 1996; 183:583-588.
23. Ando H, Ito T, Kaneko K, Seo T, Ito F. Intrahepatic bile duct stenosis causing intrahepatic calculi formation following excision of a choledochal cyst. *J Am Coll Surg* 1996; 183:56-60.