

ACTUALIZACIÓN EN EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LOS QUISTES DE COLÉDOCO

CURRENT IN DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF CHOLEDOCHAL CYSTS

A. Mayorga-Garcés¹, H. Mayorga-Garcés²

¹Pontificia Universidad Católica del Ecuador. Quito, Ecuador.

²Universidad Regional Autónoma de Los Andes. Ecuador.

Resumen

Los quistes de colédoco son una anomalía congénita rara, la cual consiste en una dilatación única o múltiple de los conductos biliares intra y/o extrahepáticos. Su etiología no ha sido determinada. Sólo el 20% se diagnostica en la población adulta y la edad promedio de aparición es de 42 años. A partir de esta edad, el riesgo de malignización se incrementa con cada década de la vida. El tratamiento de los pacientes con quistes de colédoco, consiste en resección de los mismos y restauración del flujo bilioentérico. En general, el pronóstico es bueno; sin embargo, el riesgo de malignización no desaparece después del tratamiento siendo necesarios controles periódicos.

Palabras clave: quistes de colédoco, laparoscopia, vías biliares.

Abstract

Choledochal cysts are a rare congenital anomaly. It consists in a single or multiple dilatation of the intra and/or extrahepatic biliary ducts. The etiology has not been determined. Only 20% are diagnosed in the adulthood and 42 years old, is the average age in which it appears. From that age the malignancy risk increases with every decade of life. The treatment of patients with choledochal cyst consists in excision and return to a suitable bilioenteric fluid. The prognostic is good but because the malignancy risk does not disappear after treatment, medical control is necessary.

Keywords: choledochal cysts, laparoscopy, biliary ducts.

Introducción

Los quistes de colédoco son una anomalía rara de las vías biliares, caracterizada por dilataciones de la vía biliar intra y extrahepática¹. Fue descrita por Váter y Ezler en 1793, pero se le atribuye el primer caso a Douglas en 1852. La clasificación inicial, corresponde a la realizada por Alonso-Lej en 1959²; posteriormente en 1977, fue modificada por Todani, y esta es la más aceptada en la actualidad³.

CORRESPONDENCIA

Alejandro Mayorga Garcés
Pontificia Universidad Católica del Ecuador
Quito. Ecuador.
alejomg2488@gmail.com

Fecha de envío: 01/10/2018

Fecha de aceptación: 31/10/2018

Epidemiología

La incidencia de los quistes de colédoco, es significativamente mayor en la población asiática, aproximadamente 1/1.000⁴; en tanto que en la población occidental, se estima 1/13.000 a 1/150.000⁵. Es más frecuente en el sexo femenino, en una relación de 3,5:1. El 60-80% se detectan durante la infancia y el 38% corresponden a menores de dos años⁶.

Clasificación

La clasificación actual incluye los siguientes subtipos (Figura 1):

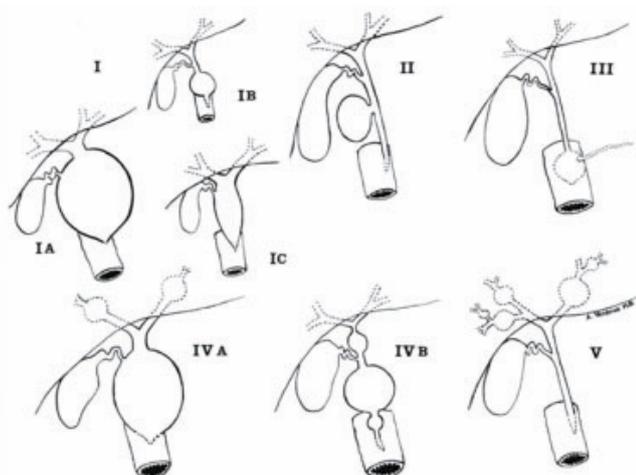


Figura 1
Clasificación de Todani.

Tipo I. Dilatación del conducto biliar extrahepático: tipo IA quístico, IB focal y IC fusiforme.

Tipo II. Divertículo del conducto biliar común.

Tipo III. Dilatación quística de la porción intramural del conducto biliar común o también llamado coledocoele.

Tipo IV. Se subdivide en dos variedades: IVA, compromete la vía biliar intra y extrahepática y el tipo IVB, compromete solo la vía extrahepática.

Tipo V. Se localiza en la vía biliar intrahepática y se caracteriza por varias formaciones quísticas en la misma, también se denomina síndrome de Caroli y generalmente, se asocia a otras malformaciones como riñón poliquístico⁷.

Sarris y Tsang dividen el coledocoele en tipo A (el conducto biliar común se abre en un segmento quístico dilatado, que se comunica con la luz duodenal por un orificio independiente) y B (el conducto biliar se abre normalmente a la luz duodenal y

el coledocoele surge como un divertículo del canal común intraampular) (Figura 2).

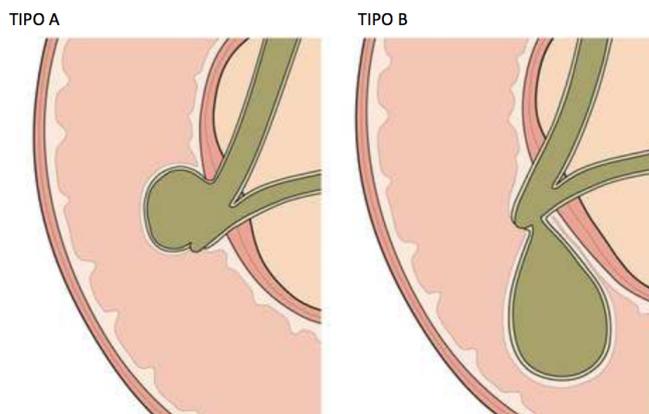


Figura 2
Clasificación del coledocoele según Sarris y Tsang.

Etiología

La etiología exacta de los quistes de colédoco es desconocida. Se han propuesto varias teorías, entre estas, la más aceptada, es la alteración a nivel de la unión, entre el conducto colédoco y el pancreático, de manera distante al duodeno, lo que origina un canal común, el cual permitiría, el reflujo de secreciones pancreáticas hacia el conducto biliar, causando debilidad de la pared y formación de quistes. Este defecto, se ha encontrado en el 57-80% de los casos; por lo tanto, esta teoría, no explicaría el origen de los quistes, en aquellos que no presentan esta alteración congénita⁸.

Hasta el 15% de los casos, se detectan de manera prenatal y durante los dos primeros meses de vida, lo cual indicaría, una posible activación intraquística de las enzimas pancreáticas⁹.

Otra teoría propone, una obstrucción del flujo de salida biliar. Esta ha sido demostrada en modelos animales¹⁰.

Imazu *et al.* en 2001 propusieron como responsable, la disfunción del esfínter de Oddi⁹. Otros autores, reportan defectos a nivel ganglionar similares a los descritos en la enfermedad de Hirschprung¹¹. Se han reportado pocos casos de asociación familiar.¹²

Presentación clínica

Las manifestaciones clínicas son variadas, van desde no presentar síntomas a desarrollar complicaciones mortales. La triada clásica de dolor abdominal, ictericia y masa palpable en cuadrante superior derecho, está presente solo en 20% de los casos¹³.

Cuando se presenta en la población pediátrica, es frecuente el defecto de la unión biliopancreática, lo que provoca ictericia y/o masa abdominal; mientras que en adultos, este defecto

es poco usual, siendo el dolor abdominal el síntoma más frecuente¹⁴. El riesgo de desarrollar litiasis biliar y colangiocarcinoma es de 20% en adultos vs. 0,7% en niños¹⁵.

Métodos diagnósticos

Los principales métodos de diagnóstico son los estudios de imagen. Dentro de estos se destacan: la ecografía abdominal (EA), la tomografía computarizada (TC), la colangiopancreatografía retrógrada endoscópica (CPRE) y la resonancia magnética (RM), con su variedad de estudio denominado: cintigrafía hepatobiliar con ácido iminodiacético (HIDA).

Ecografía abdominal: es el método más utilizado por su amplia disponibilidad. Tiene una sensibilidad del 71% al 97%, además, ha demostrado su utilidad en la valoración postquirúrgica¹⁶.

Tomografía computarizada: tiene utilidad en los estudios prequirúrgicos, pues permite delimitar la extensión de los quistes. Además, permite detectar lesiones sugestivas de malignidad¹⁷.

Cintografía hepatobiliar con ácido iminodiacético: permite la detección de rotura espontánea de quistes (sobre todo en neonatos y lactantes), así como posibles comunicaciones con la vía biliar¹⁸.

Resonancia magnética: es el método de elección para la detección y valoración de quistes de colédoco, por encima de la TC y la CPRE. Su sensibilidad oscila entre el 96% al 100%. Tiene la ventaja de delimitar claramente la vía biliar, la unión biliopancreática y alteraciones posquirúrgicas. A diferencia de la CPRE, no presenta riesgos de perforación, hemorragia o pancreatitis. Las principales limitaciones son: detección de quistes pequeño tamaño y anomalías ductales menores¹⁹.

Colangiopancreatografía retrógrada endoscópica: queda reservada para casos específicos, como identificación de coledococelos, esfinterotomía y cuando existan dudas en RM²⁰.

Complicaciones

Aquí se destacan: cálculos y estenosis biliares, colangitis, colangiocarcinoma, pancreatitis, cirrosis biliar secundaria y ruptura espontánea del quiste²¹.

Hasta en el 10% de la población pediátrica se presenta hipertensión portal secundaria a cirrosis biliar o trombosis portal²².

La neoplasia de vía biliar es la complicación más temida; se presenta hasta en el 30% de los adultos y es más frecuente en la vía extrahepática (50-62% de los casos). Otras localizaciones son: vesícula biliar en el 38% al 46% y vía intrahepática, en el 2,5%. El riesgo es bajo en la población pediátrica, de 0,7% a los diez años de haber sido diagnosticado²³.

El riesgo de neoplasia cambia de acuerdo a la clasificación de Todani: el tipo I tiene un riesgo de 70%, el tipo IV 20% y el tipo III menos del 2%. En un estudio realizado por Sastry *et al.* evaluaron 5.780 pacientes en el periodo 1996 a 2010 con diagnóstico de quiste de colédoco; de estos casos, 434 progresaron a neoplasia, lo que equivale al 7,5%. Del total de casos, solo nueve equivalentes al 0,4% se presentaron en menores de 18 años. El cáncer más frecuente fue el colangiocarcinoma seguido del carcinoma de vesícula biliar. Los autores concluyen que el riesgo de malignización es muy bajo antes de los treinta años y a partir de este punto aumenta con cada década de vida²⁴.

La colecistectomía no reduce el riesgo de malignización y una vez aparece la neoplasia, la esperanza de vida está entre 6 y 21 meses²⁵.

Actualmente, por datos de patología se conoce que las neoplasias secundarias a quistes de colédoco, siguen la secuencia, hiperplasia - displasia - carcinoma²⁶.

Tratamiento

Consiste en la resección del quiste y el mantenimiento adecuado del flujo bilioentérico.

Para la restitución del flujo bilio entérico, existen dos técnicas ampliamente descritas: la hepaticoduodenostomía y la hepaticoyeyunostomía en Y de Roux. A pesar de la facilidad técnica y de estar más próxima a una condición fisiológica, un reciente meta análisis demostró que la hepaticoduodenostomía se asocia con mayores complicaciones como reflujo y gastritis; por lo tanto, hoy en día, la hepaticoyeyunostomía es la opción quirúrgica preferida por la mayoría de cirujanos²⁷.

Con los avances en la cirugía laparoscópica, la cirugía abierta ha sido desplazada. Inicialmente, la laparoscopia fue usada en la población pediátrica con excelentes resultados y con tasas de conversión muy baja, hoy en día su uso también se ha extendió en adultos, con resultados similares.

Comparando la cirugía laparoscópica con la abierta, la tasa de complicaciones postoperatorias es menor en el grupo de laparoscopia y la tasa de sangrado y complicaciones intraoperatorias son similares en ambos grupos^{28,29}.

Se ha propuesto el uso de monopuerto, demostrándose una tasa de éxito similar a la técnica clásica con cuatro puertos, pero con mejores resultados estéticos. Como inconveniente está la necesidad de usar equipos articulables³⁰.

Se estima que la curva de aprendizaje, para resección laparoscópica de quistes de colédoco, son 37 procedimientos; a partir de aquí, disminuye el tiempo quirúrgico, las complicaciones postoperatorias y los días de estancia hospitalaria³¹.

La confección de la anastomosis bilioentérica, es el paso más largo durante la cirugía. La complicación más grave,

aunque infrecuente, es la fuga de la anastomosis bilioentérica. Su frecuencia (5%), es similar con la reportada en cirugía convencional o laparoscópica. Esta complicación puede llegar a ser mortal³².

Un estudio reciente comparó el uso de técnica laparoscópica convencional vs. cirugía robótica, demostrando de manera estadísticamente significativa la reducción en el número de casos de fuga de la anastomosis con uso de una plataforma robótica. Las principales desventajas son tiempo prolongado, costos elevados y personal adicional entrenado³³.

Para el tratamiento del coledococoele, la técnica preferida actualmente es la endoscópica, ya que permite realizar resección y drenaje del mismo hacia la luz intestinal con mínimas complicaciones. Para el tipo A, se recomienda la realización de esfinterotomía endoscópica. Para el tipo B, resección parcial o total del quiste, previa reducción del mismo, mediante incisión o aspiración del contenido. La cirugía está indicada en aquellos casos en los que fracasa la terapia endoscópica, siendo el procedimiento más común la escisión transduodenal con o sin esfinterotomía³⁴.

El trasplante hepático se reserva para casos en los que el hígado está gravemente afectado y con una reserva funcional insuficiente³⁵.

Consideraciones adicionales

Siempre se debe investigar afectaciones congénitas extrabiliares. Un estudio en USA detectó hasta 31% de anomalías cardíacas asociadas a quistes de colédoco³⁶.

En general el pronóstico es excelente, con una tasas supervivencia del 90% a los cinco años. Se debe considerar que la mayor parte de complicaciones posquirúrgicas ocurren luego de treinta días, las más frecuentes son estenosis de la anastomosis y litiasis intrahepática³⁷.

El riesgo de malignización se mantiene más allá de los quince años luego de la escisión de los quistes. Es de 1,6% a los quince años, 3,9% a los veinte años y 11,3% a los 25 años. Por esta razón, se hacen necesarios controles periódicos con pruebas bioquímicas y de imagen³⁸.

Conclusiones

A pesar del avance en el conocimiento de los quistes de colédoco, aún queda por resolver el mecanismo por el cual las vías genéticas están implicadas en el desarrollo de los mismos.

Sin importar la baja incidencia de este tipo de quistes en occidente, es importante su conocimiento, ya que la tasa de mortalidad cuando no son detectados a tiempo y evolucionan a cáncer es alta.

El diagnóstico de quistes de colédoco se hace principalmente en la infancia. En adultos, es incidental debido a la variabilidad en la presentación clínica.

Con los equipos de diagnóstico actuales y su disponibilidad, se ha incrementado la detección de quistes asintomáticos.

El riesgo de malignización está presente, incluso después de la resección de los quistes. Son necesarios programas periódicos de vigilancia.

Bibliografía

1. LSoares K, Arnaoutakis D, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithe S, et al. Choledochal cysts: presentation, clinical differentiation, and management. *J Am Coll Surg* 2014; 219:1167-80.
2. Alonso-Lej F. Congenital choledochal cyst, with a report of two and analysis of 94 cases. *Int Abstr Surg* 1959; 108:1-30.
3. Todani T, Watanabe Y, Narusue M. 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.
4. Shah O, Shera A, Zargar S, Shah P, Robbani I, Dhar S, et al. Choledochal cysts in children and adults with contrasting profiles: 11-year experience at a tertiary care center in Kashmir. *World J Surg* 2009; 33:2403-2411 .
5. Singhavejsakul J, Ukarapol N. Choledochal Cysts in Children: Epidemiology and Outcomes. *World J Surg* 2008; 32:1385-1388.
6. Chen H, Jan Y, Chen M. Surgical treatment of choledochal cyst in adults: results and long-term follow-up. *Hepatogastroenterology* 1996 43:1492-1499.
7. Levy A, Rohrmann C. Biliary cystic disease. *Curr Probl Diagn Radiol* 2003; 32:233-63.
8. Makin E, Davenport M. Understanding choledochal malformation. *Arch Dis Child* 2012; 97:69-72.
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. Park S, Koh H, Oh JT, Han SJ, Kim S. Relationship between Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Union and Pathologic Inflammation of Bile Duct in Choledochal Cyst. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2014; 17:170-7.
11. Kusunoki M, Saitoh N, Yamamura T, Fujita S, Takahashi T, Utsunomiya J. Choledochal cysts: oligoganglionosis in the narrow portion of the choledochus. *Arch Surg* 1988; 123:984-986.
12. Iwata F, Uchida A, Miyaki T. Familial occurrence of congenital bile duct cysts. *J Gastroenterol Hepatol* 1998; 13:316-319.

13. Badebarin D, Aslanabadi S, Teimouri-Dereshki A, Jamshidi M, Tarverdzadeh T, Shad K, et al. Different clinical presentations of choledochal cyst among infants and older children: A 10-year retrospective study. *Medicine (Baltimore)* 2017 ; 96:e6679.
14. Huang C, Huang C, Chen D. Choledochal cysts: differences between pediatric and adult patients. *J Gastroint Surg* 2010; 14:1105-1110.
15. He X, Wang L, Liu W, Liu Q, Qu Q, Li BL, et al. The risk of carcinogenesis in congenital choledochal cyst patients: an analysis of 214 cases. *Ann Hepatol* 2014 ;13:819-26.
16. Bhavsar M, Vora H, Giriappa V. Choledochal cysts : a review of literature. *Saudi J Gastroenterol* 2012; 18:230-236.
17. Lewis V, Adam S, Nikolaidis P, Wood C, Wu JG, Yaghami V, et al. Imaging of choledochal cysts. *Abdom Imaging* 2015 ;40:1567-80.18.
18. Lee H, Park S, Yi B, Lee A, Moon J, Chang Y. Imaging features of adult choledochal cysts: a pictorial review. *Korean J Radiol* 2009 ;10:71-80.
19. Soreide K, Soreide JA. Bile duct cyst as precursor to biliary tract cancer. *Ann Surg Oncol* 2007; 14:1200-1211.
20. Oh S, Chang S, Kim H, Cho J, Hwang J, Namgoong J. Cholangiographic characteristics of common bile duct dilatation in children. *World J Gastroenterol* 2015 ;21:6229-35.
21. Atkinson H, Fischer C, de Jong C. Choledochal cysts in adults and their complications. *Int Hepatol Pancreatol Biliary Assoc* 2003; 5:105-110.
22. Chen J, Tang Y, Wang Z, Wang Q, Wang D. Clinical value of ultrasound in diagnosing pediatric choledochal cyst perforation. *AJR Am J Roentgenol* 2015 ; 204:630-5.
23. Tadokoro H. Recent advances in choledochal cysts. *Open J Gastroenterol* 2012; 2:145-154.
24. Sastry A, Abbadessa B, Wayne G, Steele J, Cooperman A. What is the Incidence of Biliary Carcinoma in Choledochal Cysts, When Do They Develop, and How Should it Affect Management?. *World J Surg* 2015 ;39:487-492.
25. Ten Hove A, de Meijer VE, Hulscher J, de Kleine R. Meta-analysis of risk of developing malignancy in congenital choledochal malformation. *Br J Surg* 2018 ;105:482-490.
26. Ulrich F, Pratschke J, Pascher A. Long-term outcome of liver resection and transplantation for Caroli disease and syndrome. *Ann Surg* 2008;247:357-64.
27. Narayanan S, Chen Y, Narasimhan K, Cohen R. Hepaticoduodenostomy versus hepaticojejunostomy after resection of choledochal cyst: a systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2013; 48:2336-2342.
28. Yu B, Lin F. Clinical effects in resection of congenital choledochal cyst of children and jejunum Roux-Yanastomosis by laparoscope. *Eur Rev Med Pharmacol Sci* 2016 ; 20:4530-4534.
29. Aly M, Mori Y, Miyasaka Y, Ohtsuka T, Sadakari Y, Nakata K. Laparoscopic surgery for congenital biliary dilatation: a single-institution experience. *Surg Today* 2018; 48:44-50.
30. Tang Y, Li F, He G. Comparison of Single-Incision and Conventional Laparoscopic Cyst Excision and Roux-en-Y Hepaticojejunostomy for Children with Choledochal Cysts. *Indian J Surg* 2016; 78:259-264.
31. Wen Z, Liang H, Jiankun J, Liang Q, Xia H. Evaluation of the learning curve of laparoscopic choledochal cyst excision and Roux-en-Y hepaticojejunostomy in children: CUSUM analysis of a single surgeon's experience. *Surg Endosc* 2017 31:778-787.
32. Nag H, Sisodia K, Sheetal P, Govind H, Chandra S. Laparoscopic excision of the choledochal cyst in adult patients: An experience. *J Minim Access Surg* 2017; 13:261-264.
33. Lee H, Kwon W, Han Y, Kim JR, Kim SW, Jang J. Comparison of surgical outcomes of intracorporeal hepaticojejunostomy in the excision of choledochal cysts using laparoscopic versus robot techniques. *Ann Surg Treat Res* 2018 ;94:190-195.
34. Law R, Topazian M. Diagnosis and treatment of choledochoceles. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2014; 12:196-203.
35. Cerwenka H. Bile duct cyst in adults: interventional treatment, resection, or transplantation? *World J Gastroenterol* 2013; 19:5207-11.
36. Murphy A, Axt J, Lovvorn H 3rd. Associations between pediatric choledochal cysts, biliary atresia, and congenital cardiac anomalies. *J Surg Res* 2012; 177: e59-63.
37. Takeshita N, Ota T, Yamamoto M. Forty-year experience with flow-diversion surgery for patients with congenital choledochal cysts with pancreaticobiliary maljunction at a single institution. *Ann Surg* 2011; 254:1050-1053.
38. Ohashi T, Wakai T, Kubota M. Risk of subsequent biliary malignancy in patients undergoing cyst excision for congenital choledochal cysts. *J Gastroenterol Hepatol* 2013; 28:243-247.