

Quistes biliares: Presentación, clínica y abordaje en una población pediátrica. Serie de casos

Escalante, Eddy(1); Ramírez, Pedro (2); Báez, Hector (3); Valencia, César (4)

1. Residente 5 de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica.
 2. Jefe del Departamento de Gastroenterología y Nutrición Pediátrica.
 3. Adscrito de Cirugía pediátrica, Departamento de Cirugía general.
 4. Residente 2 de Cirugía general.
- Hospital Civil de Guadalajara, Jalisco, México

Resumen

Los quistes biliares son dilataciones quísticas que pueden ser únicos o múltiples en todo el árbol biliar. Con una incidencia de 1 en 100,000 a 150,000 nacidos vivos y una tasa notablemente mayor en Asia de 1 en 1000 nacidos vivos, en su mayoría de Japón. Su etiología no es clara, pero se acepta la teoría de Babbitt's, basada en la presencia de una anomalía en la unión biliopancreática, permitiendo el reflujo de líquido pancreático hacia la vía biliar. Existen 5 tipos, siendo el Tipo I el más frecuente, hasta en un 80 -90%. Palabras clave: quiste biliar, quiste de colédoco.

Abstract

The bile cysts are cystic dilations that some times are single or multiple in the biliary tree. The incidence is 1 in 100,000 - 150,000 live birth and a highest rate in Asia, 1: 1,000 live birth most in Japan. Etiology is unclear but it is accepted the Babbitt's theory based in the presence of anomaly in the bile-pancreatic junction with a pancreatic reflux to bile duct. There are five types and the Type I is very often with a 80 - 90 %. Key words: bile cyst, choledochal cyst.

Introducción

El quiste de colédoco es una dilatación quística, congénita y rara, de cualquier porción del árbol biliar(1). Ocurre con mayor frecuencia en la parte principal del conducto biliar común. Los quistes de colédoco fueron descritos por primera vez por Vater en 1723(2). En 1959, Alonso-Lej y colaboradores describieron tres tipos de quistes de colédoco. Posteriormente, Todani y colaboradores modificaron esta clasificación (2,3). Existen varias teorías que tratan de explicar la etiología del quiste de colédoco. Se cree que su origen puede estar relacionado con una unión anormal del conducto bilio-pancreático que permite el reflujo crónico de las enzimas pancreáticas hacia el conducto biliar, lo que resulta en el debilitamiento

y dilatación de la vía, así como la posterior formación de un quiste(4). El sistema de clasificación ampliamente aceptado para los quistes de colédoco, ideado por Todani y colaboradores, se basa en la morfología colangiográfica, ubicación y número de quistes intra y extra hepáticos del árbol biliar(5,6). Este estudio pretende demostrar el abordaje que se lleva en el Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca", con el fin de un diagnóstico más temprano y así disminuir las complicaciones en estos pacientes.

Material y método

Estudio descriptivo, retrolectivo, transversal (serie de casos). Forma de selección no aleatoria, (los sujetos fueron elegidos en forma consecutiva) a través de un listado de diagnósticos finales de egreso de todos los pacientes que ingresaron al servicio de gastroenterología y cirugía pediátrica con diagnóstico de quiste biliar ó quiste de colédoco, y cuyo expediente clínico se encontrara completo en el archivo interno del Hospital Civil de Guadalajara "Dr. Juan I. Menchaca" desde enero de 1999 hasta junio de 2015, excluyendo a todos los pacientes que no se confirmó el diagnóstico con estudio histopatológico de pieza quirúrgica. Para caracterizar el grupo de estudio se analizó la frecuencia y proporción de las variables cualitativas; así mismo se obtuvieron los promedios y la desviación estándar de las variables cuantitativas.

Resultados

Se estudiaron 16 pacientes, 75% fueron mujeres (12), y 25% hombres (4), la relación mujer a hombre fue de 3:1; con edad de presentación promedio de 4.6 años (rango de 5 meses a 15 años). Desviación estándar 4.8 años. El cuadro clínico clásico de ictericia, dolor abdominal y masa abdominal palpable se presentó solo en dos pacientes (12.5%); sin embargo, la combinación de ictericia y dolor abdominal se presentó en el 75% de los casos (12). El dato clínico más frecuente fue la ictericia en 81.2% (13).

Aunque intencionadamente se buscaron otras anomalías congénitas no encontramos ninguna en la población estudiada (**Gráfica y Tabla 1**).

Dos de nuestros pacientes debutaron como abdomen agudo secundario a perforación espontánea del quiste de colédoco, el cual fue un hallazgo transoperatorio durante la laparotomía de urgencia. La alteración laboratorial más frecuente fue la elevación de fosfatasa alcalina, presentándose en el 100% de los casos; solo un 62.5% presentaron ictericia con un patrón obstructivo (10). Otras alteraciones bioquímicas, se resumen en la tabla 2.

Para el diagnóstico radiológico se les realizó ultrasonido abdominal (USG) a 15 pacientes, de los cuales el 66.66% (10) fue diagnosticado con quiste biliar, a 4 se les realizó tomografía computarizada (TAC), confirmando el diagnóstico en 2; a 3 se les realizó una colangiopancreatografía con resonancia magnética (CRMN) llegando al diagnóstico en todos ellos. La distribución de clasificación Todani se muestra en el gráfico 2. El paciente con el tipo V o Enfermedad de Caroli, se diagnosticó en la autopsia.

El procedimiento quirúrgico realizado consistió en escisión del quiste de colédoco en todos los pacientes operados; la técnica de reconstrucción de la vía biliar fue la hepático-yeyuno (HY) anastomosis en Y de Roux en 56.2% (9) y hepático-duodeno (HD) anastomosis en 37.5% (6). El paciente restante, no se le realizó procedimiento quirúrgico, ya que el diagnóstico, como se mencionó anteriormente, fue en autopsia.

Discusión

Los quistes biliares son dilataciones quísticas que pueden ser únicos o múltiples en todo el árbol biliar(1); fueron llamados originalmente quistes de colédoco debido a su participación de las vías biliares extra hepáticas(2) sin una etiología definitiva, la teoría de Babbitt propuesta en 1969, es la más aceptada, proponiendo que una unión anómala del conducto biliopancreático (UACBP) produce un canal común que permite el reflujo de la secreción pancreática a través del colédoco ocasionando un incremento de la presión y la subsecuente dilatación (1,3,7).

Distintos autores apoyan la teoría de Babbitt, encontrando esa anomalía en hasta el 96% de los casos(1,21). Aunado al quiste biliar se han asociado otras anomalías congénitas como doble colédoco, colangitis esclerosante, fibrosis hepática, quistes pancreáticos, páncreas anular, entre otras(1,2,5,7) en nuestra serie no encontramos asociación

entre el quiste biliar y otra anomalía congénita, la UACBP no fue identificada en ninguno de ellos, pero no se hicieron los estudios de contraste en forma intencionada. La literatura internacional reporta una predominancia de quiste de colédoco en mujeres con una relación femenino:masculino de 3-4 a 1 (1,4,10). Sin embargo, la literatura mexicana reporta una predominancia variable, Orozco-Sanchez et al. 1997(28), reportó una relación de 16:1, Gallardo-Meza et al. 2010(35), de 2:1, Jimenez-Urueta et al. 2013(36) de 3:1, Palmer-Becerra et al. 2010 de 2.5:1(21) y en nuestra serie, tuvimos una relación femenino:masculino de 3:1.

Ha sido descrito que la población asiática tiene una mayor incidencia de quistes biliares al compararla con la población occidental(37); Wiseman K et al. 2005(38) publicó la serie más larga de Norte América de pacientes con éstos quistes sin encontrar una diferencia significativa entre el cuadro clínico, el manejo y evolución de los pacientes asiáticos comparados con los caucásicos. La tríada clínica clásica de ictericia, dolor abdominal y masa abdominal palpable puede encontrarse en alrededor del 20% (1,17), en nuestra serie se encontró en el 12.5%; El dolor abdominal y la ictericia representan el cuadro clínico más frecuente en pediatría (1,5,8,15) que fue corroborado en nuestra serie (**Tabla 1**), por lo que éste dato es de mucha importancia para el conocimiento general del pediatra.

El perfil bioquímico no se aborda en ninguno de los estudios previos consultados, no existen datos de pruebas específicas para determinar quistes biliares, sin embargo el 100% de los pacientes presentaron elevación de fosfatasa alcalina y en casi todos se observó patrón colestásico, si bien, la elevación de enzimas hepáticas fue otro dato observado, esta elevación fue muy heterogénea entre los casos, teniendo desde valores limitrofes hasta por arriba de 20 veces el límite superior de referencia.

Radiológicamente el estándar de oro para definir la anatomía de la vía biliar es la colangiopancreatografía por resonancia magnética(16,20), siendo un procedimiento no invasivo y altamente sensible (70 - 100 %) y específico (90-100 %). Anteriormente se consideró la colangiografía transoperatoria como el método más fidedigno, sin embargo es un método invasivo.

Existen métodos muy sensibles y menos invasivos, la TAC (90%), la centellografía hepatobiliar con tecnecio 99 (HIDA scan), 67-100%, dependiendo del quiste, y la RM (70-100%), se considera a ésta última como el de primera elección para definir la vía biliar de manera

preoperatoria y con la ventaja de identificar anomalías de la unión biliopancreática(13,16,18,19).

Aunque ha sido descrito que las imágenes preoperatorias para el análisis de la vía biliar no predicen la complejidad de la anatomía en el quiste adecuadamente. Dentro del abordaje diagnóstico imagenológico del quiste biliar el ultrasonido abdominal es indispensable, considerándose como la técnica de elección ante la sospecha de malformaciones quísticas de la vía biliar, diagnosticando más del 92% de los casos, principalmente en los tipo I y disminuyendo los que son intrahepáticos(16,17,25); el ultrasonido representa el estudio inicial por su disponibilidad y bajo costo. En nuestra serie, el diagnóstico de quiste de colédoco fue en el 62.5% de los 93% realizados, sin embargo su clasificación se llevó a cabo únicamente en el 40% de los casos.

Clasificar de manera preoperatoria el tipo de quiste de colédoco (**ver tabla 3**) permite planear adecuadamente el procedimiento quirúrgico de elección. El abordaje quirúrgico de elección, fue la escisión completa del quiste con colecistectomía y reconstrucción de la vía biliar (23,24,25); dos pacientes que fueron sometidos a laparotomía con el hallazgo de un quiste de colédoco perforado se les realizó el mismo procedimiento en dos etapas, la primera fue drenaje y control de sepsis y 7 días después se completó el procedimiento.

Si bien la indicación para la reconstrucción de la vía biliar está bien definida, la técnica de reconstrucción no lo está, en una revisión sistemática de Narayan SK y cols. 2013(39) encontraron que no existía diferencia significativa entre las complicaciones posquirúrgicas al comparar la hepático-yeyuno con la hepático-duodeno anastomosis. En nuestra serie, a nueve pacientes se les realizó una HY en Y-de-Roux y a seis pacientes una HD anastomosis sin encontrar diferencias significativas entre la estancia hospitalaria ni complicaciones posquirúrgicas.

El presente estudio tiene varias limitantes, primero fue realizado de manera retrospectiva, con un número pequeño de pacientes y un seguimiento promedio de 3.6 años, con un rango de 3 meses a 10 años. Se ha aceptado que los quistes biliares, son un estado premaligno describiéndose que el riesgo de cáncer es de 10-15%, aumentando con la edad, elevándose en un 23% en pacientes de 20 a 30 años hasta un 75% en pacientes de 70-80 años(9,10), por tal motivo un seguimiento continuo y más prolongado es necesario para conclusiones a largo plazo. Por otro lado, este estudio representa

la experiencia en el abordaje y manejo de quistes biliares en nuestra institución, lo que disminuye el sesgo en el manejo y técnica quirúrgica de la reconstrucción de la vía biliar.

Conclusión

Los resultados obtenidos varían con la descripción de otras series en la literatura nacional, sin embargo coinciden con lo reportado en otros países. La triada clásica reportada en la literatura (Ictericia, dolor abdominal y masa palpable) no se presenta ni siquiera en la cuarta parte de los casos, sin embargo, la combinación de ictericia y dolor abdominal fueron los datos clínicos más relevantes.

Las alteraciones laboratoriales observadas en casi todos los pacientes fue un patrón colestásico con elevación de fosfatasa alcalina. Si bien se trata de una patología poco frecuente en nuestro medio, es potencialmente letal, por lo que es importante que el clínico sospeche de esta entidad en etapas tempranas. De éste estudio se deriva que ante un paciente con ictericia y dolor abdominal más patrón colestásico en las pruebas bioquímicas es obligado hacer el diagnóstico diferencial aunque no se detecte masa palpable. De los estudios de imagen destaca que en nuestra institución el quiste se pudo identificar con ultrasonido abdominal tan solo en poco más de la mitad de los pacientes, aunque es un estudio económico y accesible, ante un resultado negativo es necesario utilizar el estándar de oro que es la colangiopancreatografía por resonancia magnética.

SIGNO / SINTOMA	FRECUENCIA	%
Ictericia	13	81
Dolor	12	75
Vómito	10	63
Hepatomegalia	8	50
Fiebre	5	31
Masa palpable	2	13
Acolia	2	13
Coluria	2	13
Abdomen Agudo	2	13

Tabla 1: Frecuencia de presentación de las manifestaciones clínicas.

Parámetro	Frecuencia arriba del VR	%	Promedio ± DE
FA	16	100	561 ± 656
TGO	15	93.8	222 ± 155
TGP	15	93.8	177 ± 99
GGT	13	81.3	361 ± 467
BT	10	62.5	9 ± 15
BD	10	62.5	5 ± 9

Tabla 2: Alteraciones en los estudios laboratoriales. VR: Valor de referencia. DE: desviación estándar

TIPO	CARACTERISTICAS
I	Dilatación del árbol biliar extrahepático: Quiste coledociano verdadero
la	Dilatación completa quística
lb	Dilatación segmentaria
lc	Dilatación completa fusiforme
II	Divertículo sacular (verdadero) del colédoco extrahepático
III	Divertículo del árbol biliar en el duodeno. Coledococele
IVa	Dilatación del árbol biliar intra y extrahepático
IVb	Múltiples quistes extrahepáticos
V	Dilatación limitada a los conductos intra-hepáticos (Enfermedad de Caroli)

Tabla 3. Tipos de dilatación quística de la vía biliar según Todani



Grafico 1: Frecuencia de presentación de las manifestaciones clínicas.

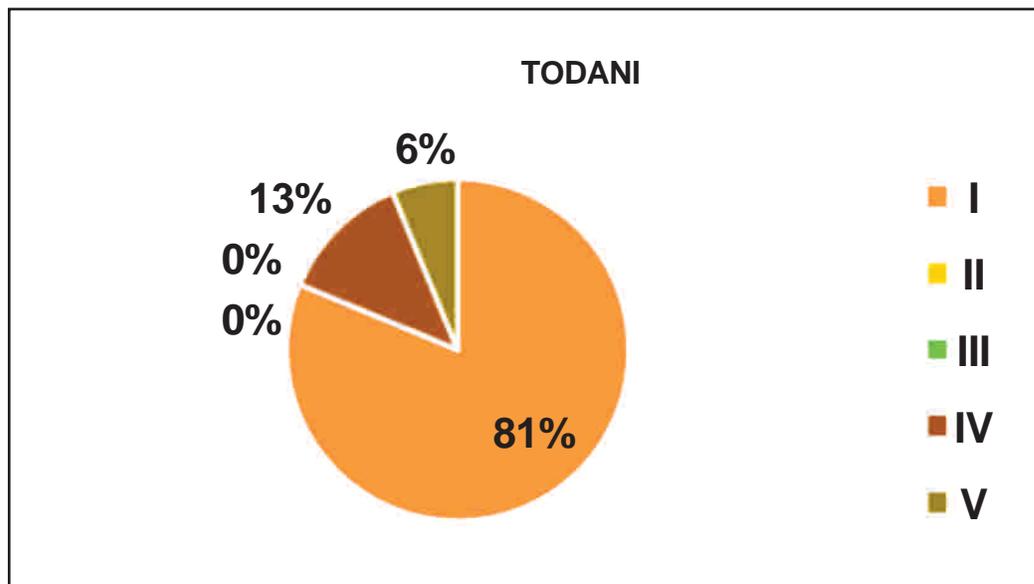


Grafico 2: Distribución del tipo de acuerdo a la clasificación Todani. n=16.

Bibliografía / Bibliography

1. Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithel S, et al. Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. *J Am Coll Surg*. 2014 Dec;219(6):1167-1180.
2. 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(2):263.
3. Todani T, Watanabe Y, Toki A, Morotomi Y. Classification of congenital biliary cystic disease: special reference to type Ic and IVa cysts with primary ductal stricture. *J Hepatobiliary Pancreat Surg*. 2003;10(5):340.
4. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts. Part 1 of 3: Classification and pathogenesis. *J can chir*. 2009 Oct;52(5):434-440.
5. Pereira CN, Benavides TJ, Espinoza GC, Rostion AC. Choledochal cyst in pediatrics: A review of the literature. *Revista pediátrica electrónica. [Revista on-line]*. 2007 diciembre;4(3).
6. Cuadra R, Pollina J, Ibarz J, Ruiz T, Losada A. Dilatación quística de la vía biliar en la infancia. *An Esp Pediatr* 1997;46:328-334.
7. Martínez OJ, Niño SJ. Quistes de colédoco en adultos. *Cir Ciruj*. 2010;78(1):61-66.
8. Palmer Becerra JD, Ulloa-Patiño P. Tratamiento de los quistes de colédoco en la edad pediátrica: una revisión de 24 años. *Acta pediátr mex*. 2010 Ene;31(1)11-15.
9. Sastry AV, Abbadessa B, Wayne MG, Steele JG, Cooperman AM. 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(2):487.
10. Orozco-Sánchez J, Sámano-Martínez A. Dilatación quística congénita del colédoco en pediatría. Experiencia en el Hospital Juárez de México. *Cir Ciruj*. 1997;65:33-38.
11. Gallardo-Meza AF, González-Sánchez JM, Piña-Garay MA, Medina-Andrade MA, Villaroel-Cruz R, Martínez-de la Barquera A, et al. Anastomosis hepaticoduodenal. ¿Técnica de elección para el tratamiento de quiste de colédoco? Seguimiento a largo plazo de un estudio interinstitucional. *Acta Pediatr Mex*. 2010; 31(1): 3-5.
12. Jiménez-Urueta PS, Alexis-Pacheco B, Gutiérrez-Escobedo JdJ, Castañeda-Ortiz RA, Suárez-Gutiérrez R. Resección de quiste de colédoco y hepatoduodeno anastomosis vía laparoscópica. *Acta Pediatr Mex*. 2013; 34: 258-262.
13. Bhavsar MS, Vora HB, Giriappa VH. Choledochal Cyst: A Review of Literature. *Saudi J Gastroenterol*. 2012; 18: 230-6.
14. Wiseman K, Buczkowski AK, Chung SW, Francoeur J, Schaeffer D, Scudamore CH. Epidemiology, presentation, diagnosis, and outcomes of choledochal cysts in adults in an urban environment. *The American Journal of Surgery*. 2005; 189: 527-531.
15. Vila CJ, Ayuso L, Hernández E, Lluna J, Ibáñez V. Nuestra experiencia en el diagnóstico y tratamiento del quiste de colédoco. *Cir Pediatr*. 2006;19:33-38.
16. Domínguez-Comesaña E. Dilataciones congénitas de la vía biliar, Revisión de conjunto. *CIR ESP*. 2010;88(5):285-291.
17. Lipsett PA, Pitt HA, Colombani PM, Boitnott JK, Cameron JL. Choledochal Cyst Disease A Changing Pattern of Presentation. *Annals of surgery*. 1994;220(5):644-652.
18. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts Part 2 of 3: Diagnosis. *Can J Surg*. 2009 Dec;52(6):506-511.
19. Machado MA, Lozano A, Frisancho O, Astete M, Miyagui J, Watanabe J, et al. Quiste de colédoco: Valor diagnóstico de la pancreatocolangiografía retrógrada endoscópica. *Rev. Gastroenterol. Perú*. 1997;17(1).
20. Granero LE, Marinelli P, García A, Marangoni A, Casaretto E. Quiste de colédoco tipo IVa. *Acta Gastroenterol Latinoam*. 2009;39(3):193-196.
21. Tello de M, Rigger ML, Gerardo OE. Type I choledochal cyst: imaging diagnosis and an hepaticoduodenostomy as a therapeutic measure. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2013;70(6):482-487.
22. Lambie H, Cook AM, Scarsbrook AF, Lodge JP, Robinson PJ, Chowdhury FU. Tc99m-hepatobiliary iminodiacetic acid (HIDA) scintigraphy in clinical practice. *Clin Radiol*. 2011 Nov;66(11):1094-1105.
23. Law R, Topazian M. Diagnosis and treatment of choledochoceles. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2014;12:196.
24. Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH. Choledochal cysts Part 3 of 3: Management. *Can J Surg*. 2010 Feb;53(1):51-56.
25. Elhalabby E, Hashish A, Elbarbary M, Elwagih M. Roux -En-Y Hepaticojejunostomy versus Hepaticoduodenostomy for Biliary Reconstruction after excision of choledochal cysts in children. *Annals of Pediatric Surgery*. 2005;1(1):79-85.
26. Narayan SA, Chen Y, Narasimham KL, Cohen RC. Hepaticoduodenostomy versus hepaticojejunostomy after resection of choledochal cyst: A systematic review and meta-analysis. *Journal of Pediatric Surgery*. 2013; 48: 2336-2342.
27. García Buey L, González Mateos F, Moreno-Otero R. Cirrosis hepática. *Medicine*. 2012;11(11):625-633.